

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1933-1934. — N° 20

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE  
DES

# MYORHYTHMIES

SYNDROME DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*présentée et soutenue publiquement le Mercredi 29 Novembre 1933*

PAR

**Henri-Jules-Jean MOLE**

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

EXTERNE DES HÔPITAUX

Né à SAUVETERRE-DE-BÉARN (Basses-Pyrénées), le 25 mars 1910.

|                        |   |                                   |            |
|------------------------|---|-----------------------------------|------------|
| Examineurs de la Thèse | { | MM. CRUCHET, professeur . . . . . | Président. |
|                        |   | SABRAZÈS, professeur . . . . .    | Juges.     |
|                        |   | MURATET, professeur . . . . .     |            |
|                        |   | DELMAS-MARSALET, agrégé.          |            |

BORDEAUX

IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DE L'UNIVERSITÉ

Y. CADORET, DELMAS, SUCESSEUR

6, Place Saint-Christoly

1933







UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1933-1934. — N° 20

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

# MYORHYTHMIES

SYNDROME DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE



THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*présentée et soutenue publiquement le Mercredi 29 Novembre 1933*

PAR

**Henri-Jules-Jean MOLE**

ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

EXTERNE DES HÔPITAUX

Né à SAUVETERRE-DE-BÉARN (Basses-Pyrénées), le 25 mars 1910.

|                        |   |                                   |            |
|------------------------|---|-----------------------------------|------------|
| Examineurs de la Thèse | { | MM. CRUCHET, professeur . . . . . | Président. |
|                        |   | SABRAZÈS, professeur . . . . .    | Juges.     |
|                        |   | MURATET, professeur . . . . .     |            |
|                        |   | DELMAS-MARSALET, agrégé.          |            |



BORDEAUX

IMPRIMERIE-LIBRAIRIE DE L'UNIVERSITÉ

Y. CADORET, DELMAS, SUCCESSEUR

6, Place Saint-Christoly

1933

# FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS. .... Doyen.

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSON, MOURE, W. DUBREUILH, RIVIÈRE, BARTHE,  
DENIGÈS, AUCHÉ, SELLIER, BEILLE, CASSAËT

## PROFESSEURS

| MM.                                                             | MM.                                                             |
|-----------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|
| Clinique médicale . . . . . MAURIAC.                            | Zoologie et parasitologie . . . . . MANDOUL.                    |
| id. . . . . DUPÉRIÉ.                                            | Médecine expérimentale . . . . . N.                             |
| Clinique chirurgicale . . . . . CHAVANNAZ.                      | Clinique ophtalmologique . . . . . TEULIÈRES.                   |
| id. . . . . BÉGOUIN.                                            | Clinique chirurg. infantile et orthopédie . . . . . ROCHER.     |
| Pathologie et thérapeutiques générales . . . . . CARLES.        | Clinique gynécologique . . . . . GUYOT                          |
| Clinique d'accouchements . . . . . ANDÉRODIAS.                  | Clinique méd. des maladies des enfants . . . . . CRUCHET.       |
| Anatomie pathol. et microscopie clinique . . . . . SABRAZÈS.    | Chimie biologique et médicale . . . . . DELAUNAY.               |
| Anatomie . . . . . VILLEMIN.                                    | Physique médicale et pharmaceutique . . . . . SIGALAS.          |
| Anatomie générale et histologie . . . . . G. DUBREUILH.         | Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques . . . . . BONNIN.  |
| Physiologie . . . . . PACHON                                    | Clinique des malad. cutanées et syphilitiques . . . . . PETGES. |
| Hygiène . . . . . LEURET.                                       | Clinique des maladies des voies urinaires . . . . . DUVERGEY    |
| Médecine légale et déontologie . . . . . LANDE.                 | Clinique des malad. nerveuses et mentales . . . . . ABADIE.     |
| Electroradiologie et clin. d'électricité médic. . . . . RÉCHOU. | Clinique d'oto-rhino-laryngologie . . . . . PORTMANN            |
| Chimie . . . . . CHELLE.                                        | Toxicologie et hygiène appliquée . . . . . LABAT.               |
| Botanique et matière médicale . . . . . N.                      | Hydrologie thérapeutique et climatologie . . . . . CREYX        |
| Pharmacie . . . . . DUPOUY.                                     | Clinique dentaire . . . . . CAVALIÈ.                            |

MM. MICHELEAU (Médecine générale). MURATET (Anatomie pathologique). GOLSE (Pharmacie).  
LACOSTE (Histologie). PERY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales).

## AGRÉGÉS EN EXERCICE :

| MM.                                                        | MM.                                                        |
|------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------|
| Anatomie . . . . . DUBECQ.                                 | Chirurgie générale . . . . . JEANNENEY.                    |
| id. . . . . DUFOUR.                                        | id. . . . . CHARRIER.                                      |
| Physiologie . . . . . FABRE.                               | id. . . . . LOUBAT.                                        |
| Parasitologie et sciences naturelles . . . . . R. SIGALAS. | Obstétrique . . . . . RIVIÈRE.                             |
| Médecine générale . . . . . N.                             | Ophtalmologie . . . . . BEAUVIEUX.                         |
| id. . . . . N.                                             | Physique médicale . . . . . N.                             |
| id. . . . . AUBERTIN.                                      | Dermatologie et syphiligraphie . . . . . JOULIA.           |
| id. . . . . DAMADE.                                        | Oto-rhino-laryngologie . . . . . N.                        |
| id. . . . . PIÉCHAUD.                                      | Chimie générale pharmaceut. et toxicologie . . . . . VITTE |
| id. . . . . DELMAS-MARSALET.                               | Histoire naturelle pharmaceutique . . . . . N.             |
| Chirurgie générale . . . . . PAPIN.                        |                                                            |

## COURS COMPLÉMENTAIRES :

| MM.                                                                                                      | MM.                                                    |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------|
| Médecine opératoire . . . . . PAPIN.                                                                     | Puériculture . . . . . FAUGÈRE.                        |
| Physiologie . . . . . FABRE.                                                                             | Démonstrations et préparations pharmac. . . . . GOLSE. |
| Pathologie médicale . . . . . DELMAS-MARSALET.                                                           | Zoologie et parasitologie . . . . . R. SIGALAS.        |
| Accouchements . . . . . RIVIÈRE.                                                                         |                                                        |
| Ophtalmologie . . . . .                                                                                  | MM. CABANNES (en congé).                               |
| Ortopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes . . . . . | N.                                                     |
| Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle . . . . .                         | GOURDON.                                               |
| id. Clinique dentaire . . . . .                                                                          | DELGUEL.                                               |

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MEMOIRE VENEREE DE MA MERE

---

A MA GRAND-MERE

---

A MON PERE

Témoignage de la grande reconnaissance et de la profonde affection de son fils aîné.

A MON ONCLE LE DOCTEUR JEAN LACLAU

Qui fut pour moi un guide  
et un exemple.

---

A MES FRERES

---

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

---

A MES CAMARADES  
DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE  
DE L'EXTERNAT  
ET DE L'ASSOCIATION GENERALE DES ETUDIANTS

A MES MAÎTRES DE LA FACULTE  
ET DES HÔPITAUX CIVILS ET MILITAIRES

---

A MONSIEUR LE MÉDECIN LIEUTENANT-COLONEL COURBOULES

*Professeur agrégé du Val-de-Grâce,  
Chirurgien des Hôpitaux militaires,  
Médecin-chef de l'Hôpital Robert-Picqué,  
Chevalier de la Légion d'honneur,  
Croix de guerre,*

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. CRUCHET

*Professeur de Clinique médicale des maladies des enfants  
à la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,  
Médecin des Hôpitaux,  
Chevalier de la Légion d'honneur,  
Croix de guerre,  
Officier de l'Instruction publique.*

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la  
présidence de cette thèse et qui nous a  
guidé de ses conseils, en reconnaissance  
de l'enseignement qu'il nous a donné  
durant notre stage dans son service et  
de l'accueil bienveillant qu'il nous a  
toujours réservé.



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE  
DES  
**MYORYTHMIES**  
SYNDROME DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE

---

CHAPITRE PREMIER

AVANT-PROPOS ET HISTORIQUE

---

Rares et imprécises sont les premières observations de contractions myorythmiques du voile du palais dans la littérature médicale. Nous devons la première observation nette de ce syndrome à Küpper, qui, en 1873, décrit des myorythmies battant à 140 à la minute, intéressant le palais, le larynx, le plancher de la bouche, les yeux, les ailes du nez.

Treize ans plus tard, Spencer crée le terme de nystagmus pharyngé et laryngé non par simple analogie, mais parce qu'il y voit le même processus physio-pathologique. Par la même occasion, il affirme être le premier à isoler le syndrome.

L'histoire de ce nystagmus passe par une première période, celle des oto-rhino-laryngologistes. Les malades chez qui on le constate viennent consulter pour des sensations subjectives gênantes, bourdonnements d'oreilles par exemple.

Puis les neurologistes interviennent, et nous leur devons

les observations précieuses d'Oppenheim (1889), de Bernhardt (1898), de Romheld (1903), de Klien (1904). Si l'étiologie et la séméiologie s'enrichissent de nouveaux éléments, on ne sait rien de l'anatomie pathologique, et les théories pathogéniques que l'on émet ne sont que de pures hypothèses.

C'est à Charles Foix que revient le mérite d'avoir apporté les premières observations anatomo-cliniques en juin 1926, et d'avoir formulé des conclusions qui ont été en grande partie confirmées par les travaux ultérieurs. Deux ans avant, à propos de sa première observation clinique, il avait déjà émis l'hypothèse qu'il s'agissait d'une lésion sus-nucléaire. Ses recherches confirmèrent ces vues, et la lésion fut placée par lui dans la calotte protubérantielle. On trouve les résultats de ces travaux dans la thèse de son élève Jean Gallet, soutenue en 1927.

La question continue depuis à intéresser les neurologistes. Le syndrome, mieux connu, est plus souvent décelé, et la littérature s'est enrichie de nouvelles observations. Nous notons, en particulier, les importants travaux de Georges Guillain, Pierre Mollaret et de Ludo Van Bogaert.

A l'occasion d'une observation suivie dans le service de la Clinique médicale des Enfants de Bordeaux, nous avons étudié des myoclonies considérées comme étant d'origine protubérantielle. Cette étude fera l'objet de notre thèse.

Nous devons toutefois faire remarquer de prime abord que le terme de myoclonies, proposé par Foix, puis accepté par Guillain et Mollaret, nous paraît inexact ou tout au moins incomplet, puisque ces auteurs admettent que ces myoclonies sont rythmées.

Pour ces raisons, nous préférons utiliser le terme de rythmies, ou mieux encore myorythmies, ainsi que l'a proposé notre maître le Professeur Cruchet, depuis ses premiers travaux sur les rythmies d'habitude du sommeil, en 1903. Selon la définition proposée par Cruchet, « les rythmies sont des mouvements simples ou combinés qui, chez un su-

jet donné et pendant un certain temps, se reproduisent sensiblement identiques à eux-mêmes, en nombre, en vitesse, en intensité, et se succèdent à des intervalles de temps égaux ». Ces rythmies peuvent être d'origine purement fonctionnelle ou psychique, ou bien d'origine organique, ainsi que l'a démontré notre maître le Professeur Cruchet dans son ouvrage sur les *Torticolis spasmodiques* paru en 1907. Ces rythmies aiguës, comme il les appelle, peuvent se rencontrer dans un grand nombre de maladies infectieuses, notamment la méningite tuberculeuse, la fièvre typhoïde, la rougeole, l'érysipèle, la malaria, etc. Elles peuvent être également provoquées par l'encéphalomyélite épidémique, ainsi que le Professeur Cruchet l'a montré dans la première description de cette maladie qu'il a faite en 1917, et, d'autre part, dans son rapport présenté à la Société de médecine et de chirurgie de Bordeaux le 10 décembre 1920. Notons que cet auteur avait expressément décrit les formes myocloniques et myorythmiques de l'encéphalomyélite épidémique dans sa communication faite le 12 novembre 1920 à la Société médicale des hôpitaux de Paris, établissant ainsi une différence entre le type myoclonique pur décrit par Sicard et le type myorythmique isolé par Cruchet.

Les thèses de Mlle Lévy et de Krebs, en 1922, n'ont fait que confirmer les travaux que nous venons de citer sur l'importance du rythme dans les états encéphalitiques. En 1926, Foix ajoute une précision à l'origine de ces mouvements rythmés; il en place l'origine dans la calotte protubérantielle. Ces premières observations ont été acceptées et complétées par les travaux plus récents de Ludo Van Bogaert et de Guillain et Mollaret. Ces derniers auteurs ont divisé ces myoclonies rythmées en deux catégories selon qu'elles sont squelettiques ou non squelettiques; les formes non squelettiques s'appliqueraient aux myoclonies rythmées de la région du voile du palais, du pharynx, du larynx, du diaphragme et même des muscles de l'œil, par opposition aux myoclonies rythmées atteignant les membres.

L'examen d'un certain nombre d'observations a conduit d'ailleurs ces auteurs à être moins absolus et à revenir sur leur classification primitive. Il est, en effet, difficile d'établir une distinction absolue entre des formes siégeant sur les membres, sur la face et sur la région vélo-pharyngo-laryngée. Cette notion ne fait que confirmer d'une façon indiscutable l'opinion défendue dès le début par notre maître le Professeur Cruchet dans sa conception des rythmies d'abord, et des myorhythmies ensuite. Plusieurs faits, que nous avons eu l'occasion d'observer à la Clinique médicale des Enfants de Bordeaux et qui ont fait l'objet de plusieurs leçons cliniques durant les années 1931, 1932, 1933, démontrent que les myorhythmies peuvent s'associer les unes aux autres, quelles que soient leurs localisations : elles peuvent avoir, par conséquent, une symptomatologie clinique commune, mais il est difficile de leur accorder une localisation anatomo-pathologique nécessairement identique.

Dans notre travail présent, nous limiterons notre sujet à la forme nettement isolée par Foix et Gallet, et que nous avons pu étudier nous-même dans le cas qui fait l'objet de notre observation I. L'intérêt général de cette observation est qu'il s'agit d'une lésion infectieuse, indiscutablement d'origine encéphalitique; elle est vraisemblablement localisée à la calotte protubérantielle, mais il est évident qu'il s'agit d'une limitation, dans un point de l'encéphale, d'une infection d'abord généralisée. On peut très bien admettre qu'une même infection encéphalitique, en se localisant en des points différents plus ou moins voisins ou éloignés de la calotte protubérantielle, puisse donner naissance à des syndromes rythmés de siège différent. Il n'en reste pas moins indiscutable qu'il s'agit toujours de cette réaction particulière myorhythmique, qui a un caractère clinique nettement différencié, ainsi que le Professeur Cruchet l'a démontré depuis 1905.

Nous devons d'ailleurs noter que la lésion anatomique ne siège pas nécessairement dans la calotte protubérantielle. De

toute façon, elle intéresse, comme nous le verrons, ce qu'on a désigné sous le nom de système moteur extrapyramidal, dont un des centres principaux est situé dans la calotte. Aussi, tout en reconnaissant ce que notre terme peut présenter d'inexact, nous croyons-nous autorisé à user du titre : *Syndrome myorhythmique de la calotte protubérantielle.*

---

## CHAPITRE II

### SYMPTOMATOLOGIE, DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

---

Deux ordres de faits caractérisent la symptomatologie : le siège des myorhythmies et leurs caractères.

#### I. — *Symptomatologie.*

##### A. — Caractères des myorhythmies.

Ce sont de rapides secousses permanentes siégeant généralement sur plusieurs petits groupes musculaires et très nettement synchrones.

Leur rythme est très régulier, et tous les tracés employés en ont montré la régularité absolue. La fréquence varie de 40 (Oppenheim) à 180 (Spencer). Elle est constante chez le même malade; aucun facteur ne la modifie (pouls, respiration, digestion, sommeil); la cicutine elle-même, qui diminue l'amplitude, est sans action sur elle.

Si le rythme est constant, il n'en est pas de même de l'intensité, qui dépend en particulier de l'état du tonus du muscle, et, dans un cas de myorhythmies étendues à des muscles squelettiques, Guillaïn et Thurel ont vu ces myorhythmies devenir, par augmentation de la contraction musculaire, un véritable tremblement de même fréquence; par contre, elles disparaissaient dans l'état de repos musculaire, pendant le sommeil par exemple.

Dans les cas typiques, en particulier dans le « nystagmus du voile », la contraction musculaire — d'ordre réflexe généralement — a un effet inhibiteur sur les myorhythmies au début de leur apparition; mais elles s'en libèrent peu à peu à mesure que le mal progresse, et il est fréquent de voir les myorhythmies de certains territoires se libérer de la contraction musculaire et devenir permanentes alors que d'autres lui restent encore soumises. C'est sans doute ce facteur qui a pu induire en erreur certains rares observateurs; Norman Leshin et Théodore Stone n'affirment-ils pas, qué, dans beaucoup de cas, le rythme est irrégulier ?

Il est un autre facteur qui vient arrêter les myorhythmies, et cela définitivement : c'est la paralysie. Ainsi s'expliquent certains tableaux de myorhythmies paradoxales.

L'influence du sommeil serait intéressante à préciser; d'après plusieurs observations récentes (Laignel-Lavastine, 1929; Krebs, 1932), elles subsisteraient dans le demi-sommeil, disparaîtraient dans le sommeil profond pour reparaitre au réveil d'autant plus lentement que le sommeil était plus profond (sommeil dû au gardénal, au chloral). Peut-être y a-t-il là une relation avec l'état de tonus des muscles.

Les myorhythmies peuvent être uni ou bilatérales. Il est des cas où elles sont nettement bilatérales; mais il en est bien d'autres où cette bilatéralité ne s'observe que sur certains territoires comme le voile du palais, dont les muscles fonctionnent d'habitude symétriquement; encore distingue-t-on le plus souvent une différence entre les deux côtés; d'un côté, les myorhythmies sont fortes et permanentes; de l'autre, elles sont faibles et intermittentes. D'autre part, la bilatéralité ne se constate que très rarement sur les muscles de la face. C'est donc avec beaucoup de prudence qu'il faut affirmer la bilatéralité du syndrome.

Notons qu'en cours d'évolution on constate l'apparition successive d'autres localisations. Les myorhythmies peuvent ne pas être perçues par le malade; dans d'autres cas, elles peuvent l'incommoder; dans d'autres cas, enfin, l'entourage

perçoit un bruit spécial sur lequel nous reviendrons plus loin.

Nous avons évité jusqu'ici de prononcer le terme de synergie. Pour qu'il y ait synergie dans la contraction d'un groupe de muscles, il faut qu'il y ait contraction globale de tous les muscles qui, normalement, concourent au déplacement qui se produit. Si cette synergie n'existe pas dans certaines myoclonies squelettiques, il ne se produit pas de mouvement, ou les mouvements obtenus sont de caractère atypique : on dit qu'il y a asynergie ou synergie anormale. Il est, au premier abord, difficile de préciser si nos myorhythmies sont ou non synergiques. D'après Vincent, les myoclonies, séquelles tardives de l'encéphalite épidémique — plusieurs de nos observations entrent dans ce cadre — sont caractérisées par l'absence de synergie musculaire normale. Remarquons cependant avec Klien que le voile reproduit exactement le mouvement de la déglutition et que cette contraction s'accompagne d'une contraction du diaphragme et de la fermeture de l'ostium tubaire. D'autre part, dans un cas de myorhythmies étendues aux muscles du membre supérieur droit, l'avant-bras accomplissait exactement le mouvement de pronation et de supination.

#### B. — Sièges des myorhythmies.

Les muscles les plus fréquemment atteints sont, par ordre de fréquence :

- les muscles du voile du palais;
- les muscles du pharynx et de l'ostium tubaire;
- les muscles laryngés;
- les muscles de la face (facial inférieur);
- les muscles du diaphragme;
- les muscles des globes oculaires;
- les muscles du plancher de la bouche;
- les muscles intercostaux.

Avant de passer à l'étude de la principale localisation, notons que les cas de myorhythmies portant sur un seul groupe musculaire sont des raretés.

1° LE VOILE DU PALAIS. — C'est la localisation la plus fréquente et la plus facile à reconnaître, mais hâtons-nous de dire qu'elle n'est pas indispensable au syndrome, qu'il est des cas très légitimes où elle manque.

Le voile se soulève, généralement en totalité, comme dans le mouvement de déglutition; ce soulèvement a été suivi dans une radioscopie de profil par J. Lhermitte, qui l'attribue à la contraction des élévateurs du voile (péristaphylins interne et externe) et des abaisseurs (pharyngo-staphylin). En même temps, les piliers intéressés se contractent et se rapprochent de la ligne médiane par contraction du pharyngo-staphylin et du glosso-staphylin. Lorsque la myorhythmie est unilatérale ou prédomine d'un côté, c'est de ce côté qu'est déviée la luette, et le pilier correspondant est plus élevé et plus rapproché de la ligne médiane. Tous les muscles que nous avons cités sont innervés par le vago-spinal, sauf le péristaphylin externe innervé par le nerf masticateur (trijumeau).

2° PHARYNX ET ORIFICE TUBAIRE. — Ce sont les constricteurs du pharynx qui sont atteints. Dans de nombreux cas, la rhinoscopie postérieure montre les myorhythmies des fibres musculaires de l'ostium tubaire dont la lèvre inférieure se soulève; c'est peut-être là l'origine de ce bruit objectif spécial décrit par de nombreux auteurs, comparable à un bruit de clapet ou au claquement de deux ongles l'un sur l'autre.

3° LARYNX. — Les muscles intrinsèques du larynx sont, avec les muscles précédents, les plus fréquemment atteints. Il s'agit de contractions des muscles aryténo-épiglottiques rapprochant rythmiquement les cartilages aryténoïdes; les cordes vocales subissent des mouvements d'adduction syn-

chroné. Parfois le malade se plaint d'une sensation de spasme. La voix peut être chevrotante ou monotone. Ces muscles sont innervés par le vago-spinal.

Le larynx peut être animé de mouvements de bas en haut qui dépendent des muscles hyoïdiens (le stylo-hyoïdien est innervé par le facial).

4° MUSCLES DE LA FACE. — Les muscles atteints dépendent du facial inférieur; ce sont principalement les muscles des commissures buccales, des ailes du nez, de la houppe du menton, le grand zygomatique, les peauciers du cou.

5° PLANCHER DE LA BOUCHE. — On a décrit également des myorhythmies du plancher de la bouche, de la mâchoire inférieure et même de la langue (le styloglosse est innervé par le facial; les muscles masticateurs, y compris le mylo-hyoïdien et le ventre antérieur du digastrique, par le nerf masticateur).

6° DIAPHRAGME. — Les myorhythmies du diaphragme sont unilatérales ou intéressent toute la coupole diaphragmatique. On peut les déceler à l'auscultation, mais le meilleur moyen, et le plus fidèle, est la radioscopie : on surveille la ligne de projection de la coupole pendant la respiration normale, inconsciente, ou, si besoin, en apnée expiratoire.

7° MUSCLES INTERCOSTAUX. — Il semble maintenant qu'il ne puisse y avoir de doute sur l'existence de myorhythmies sur ce territoire. Klien en a observé un cas. Guillain et Mollaret en rapportent un autre (Obs. VII); elles étaient localisées au troisième espace intercostal droit.

8° MUSCLES DES GLOBES OCULAIRES. — On sait, depuis Spencer, que le nystagmus oculaire accompagne souvent le syndrome que nous étudions. Georges Guillain et Pierre Mollaret ont distingué, au milieu de cas très fréquents de nystagmus

banal, un nystagmus spécial qui appartient en propre au syndrome myorhythmique. Les deux manifestations coexistent d'ailleurs souvent; il suffit, pour les découvrir, de faire diriger le regard successivement dans plusieurs directions.

Le nystagmus banal, légitime, est formé de mouvements à secousses composantes inégales, non synchrones aux autres myorhythmies non perçues par le malade, modifiables par des excitations labyrinthiques.

Le « nystagmus » spécial qui entre dans le cadre de notre étude est un nystagmus rotatoire autour d'un axe antéro-postérieur; pendulaire, c'est-à-dire à secousses composantes égales; il est perçu par le malade. Il y a synchronisme avec les autres myorhythmies. L'association d'un nystagmus vestibulaire produit par l'épreuve de Barany ne le modifie pas. Il peut être plus marqué à un œil. Il est toujours décelable quand on fait diriger le regard dans une certaine direction. Dans la suite, il arrive qu'il se manifeste dans toutes les positions de l'œil. Il peut s'accompagner de secousses portant sur les paupières supérieures : c'est le blépharonystagmus.

### C. — Cas débordant la symptomatologie.

Nous possédons maintenant deux observations indubitables de myorhythmies s'étendant aux muscles intercostaux. Mais ce n'est pas la seule localisation qui nous éloigne du territoire des nerfs craniens. L'observation de Freystadtl (1928) nous présente une extension de ces myorhythmies typiques aux muscles de la paroi abdominale. Dans un autre cas, il y a atteinte de l'avant-bras droit. Dans d'autres cas, on a constaté des myorhythmies portant également sur les fléchisseurs des doigts et sur les muscles fléchisseurs de la plante des pieds. Enfin, dans l'observation XIII, on trouvera, avec un syndrome myorhythmique très complet des yeux, du voile, du larynx, des muscles de la face et du diaphragme, des contractions synchrones des muscles des membres supérieurs et inférieurs apparaissant dans certaines

conditions. Faut-il distinguer ces cas des autres, des « cas purs » ? Avec Guillaïn et Mollaret, nous pensons que rien ne nous y autorise puisque ces contractions ont les mêmes caractères, et qu'il vaut mieux élargir la conception primitive.

On a décrit également des cas de myorhythmies répondant à notre description, mais nettement intermittentes. On les rencontre soit chez des sujets à psychisme anormal (Frey-stadtl, obs. I, 1928), (Laignel-Lavastine et Largeau, 1929), soit chez des tabétiques en évolution. Ces myorhythmies survenaient par crises. Il semble qu'il n'est pas tout à fait légitime de les faire entrer dans le cadre de notre étude.

#### D. — Syndromes associés.

Le syndrome myorhythmique se rencontre rarement pur. Bien souvent, il s'y associe d'autres syndromes ayant la même origine protubérantielle.

Il y a souvent une hémiplégie protubérantielle (en particulier, hémiplégie alterne du type Millard-Gubler-Foville), mais elle est, en période d'état, souvent à peine dessinée. Quant au début, c'est en général un ictus sans perte de connaissance.

On décrit souvent l'association d'un syndrome cérébelleux.

La sensibilité peut-être troublée. Dans ces cas, il y a atteinte de la sensibilité thermo-algésique.

Notons encore qu'il existe fréquemment des symptômes vestibulaires.

Enfin, très fréquemment, apparaît un syndrome pseudo-bulbaire, qui, s'il n'est pas dû à la même lésion anatomique, reconnaît cependant la même origine étiologique.

## II. — *Diagnostic.*

Le diagnostic est facile, pour peu qu'on songe à examiner le voile du palais; on doit toujours procéder à cet examen lorsqu'on constate chez un malade un nystagmus oculaire pendulaire régulier et permanent. En l'absence de cette localisation au voile du palais, qui est presque pathognomonique, le diagnostic peut présenter quelque difficulté. On le base sur les caractères des myorhythmies, en particulier sur leur rythme, sur leur permanence — on doit toujours être en mesure de les faire apparaître en modifiant l'état de contraction des muscles intéressés — sur le fait que plusieurs territoires sont atteints et que les myorhythmies sont synchrones. Notons enfin que les localisations les plus fréquentes sont de loin les territoires innervés par les nerfs craniens.

Il nous semble utile de rappeler ici divers types de myoclonies décrites dans la littérature médicale. Les myoclonies se rencontrent dans de nombreux états pathologiques. Elles peuvent manifester un état hypertensif ou des lésions d'endartérite syphilitique, comme c'est le cas dans bon nombre de nos observations; mais on les retrouve surtout dans l'épilepsie et parmi les complications de l'encéphalomyélite épidémique.

Dans le groupe des myoclonies arythmiques, nous rencontrons :

1° *Le paramyoclonus multiplex de Friedreich et ses variantes, le myoclonus fibrillaire multiplex de Kny et la chorée fibrillaire de Morvan.* — Ce sont des secousses, absolument sans rythme et irrégulières; il y a absence totale de synchronisme entre les divers muscles (il n'est donc même pas question de synergie); on ne trouve rien qui rappelle le mouvement.

2° *La myoclonie épileptique familiale d'Unverricht-Lund-*

*borg.* — Les secousses sont généralisées, viennent par crise; elles sont sans rythme et sans synchronisme, chez des malades ayant des antécédents épileptiques et présentant eux-mêmes des crises d'épilepsie. Elles ne disparaissent pas au sommeil. Dans certains cas, il s'y adjoint des ondulations choréo-athétosiques. La maladie évolue par alternatives de bons et de mauvais jours. Elle atteint de préférence les filles avant leur puberté et se transmet par les femmes. Il n'y a pas de lésion du cervelet ni du tronc cérébral, sauf une dégénérescence bilatérale des olives bulbaires.

Parmi les myoclonies à caractère rythmique, notons :

1° *Les myoclonies du type de la chorée électrique d'Hénoch-Bergeron.* — Les synergies sont très nettes et semblent être des synergies normales, donnant de vrais mouvements saccadés, rythmés, disparaissant dans le sommeil.

2° *La chorée électrique décrite par Dubini.* — Maladie sporadique endémique en Lombardie, entraînant en général la mort en quelques jours. Les myorhythmies sont limitées à la moitié du corps, avec des accès épileptiformes sans phase tonique et sans perte de connaissance. Elles sont permanentes. Elles débutent sur un groupe musculaire et envahissent en quelques jours tous l'hémicorps (de l'œil au pied).

3° *La dyssynergia cerebellaris myoclonica de Ramsay-Hunt.* — C'est une forme cérébelleuse de l'épilepsie myoclonique, correspondant à une lésion du pédoncule cérébelleux supérieur.

4° *Les myoclonies du type étudié par Krebs et rapportées par lui à l'encéphalite épidémique.* — Elles seraient rythmées, synchrones dans les divers territoires qu'elles occupent, et se grouperaient d'après des synergies anormales; on trouverait des muscles se soulevant pour leur propre compte dans les mouvements involontaires, on rencontrerait des muscles restant inactifs. Ces myorhythmies ne disparaîtraient pas au sommeil et seraient abolies par les mouvements intentionnels.

### III. — *Pronostic.*

Le pronostic est grave, le syndrome ne va jamais en régressant, et si les myorhythmies disparaissent, c'est pour faire place à de la paralysie ou à un tremblement parkinsonien. L'évolution du syndrome est lente et ne présente par elle-même aucune gravité. Mais on constate souvent l'apparition et le développement rapide d'un syndrome cérébelleux ou pseudo-bulbaire, et ces malades affaiblis sont emportés par un nouvel ictus ou une affection intercurrente.

---

### CHAPITRE III

#### SYSTEMATISATION ET PHYSIOLOGIE DE LA CALOTTE PROTUBÉRANTIELLE ET DES RÉGIONS QUI EN DÉPENDENT

---

La calotte protubérantielle est cette partie de la protubérance qui occupe la moitié dorsale de la coupe de la région. Son élément le plus ventral est le ruban de Reil, large étalement de fibres qui conduisent au cortex les voies de la sensibilité profonde. Ce ruban lui forme un plancher qui la sépare du pont proprement dit où cheminent les voies pyramidales.

Plus haut, dans le mésencéphale, la calotte protubérantielle est prolongée par une formation homologue, la calotte pédonculaire séparée ventralement des voies pyramidales par le locus-niger, surmontée dorsalement par les tubercules quadrijumeaux.

La substance réticulée qui constitue un élément important de la calotte protubérantielle se retrouve plus bas dans le bulbe. Le cervelet est placé en dérivation sur l'axe nerveux et est relié aux trois éléments que nous venons de situer — pédoncule cérébral, protubérance et bulbe — respectivement par les pédoncules cérébelleux supérieur, moyen et inférieur.

#### I. — *Le noyau rouge.*

C'est une formation grise située dans la partie la plus antérieure de la calotte pédonculaire en arrière de la partie interne du locus-niger. Par sa face dorsale, il est en rapport

de dedans en dehors avec le noyau de la troisième paire (M. O. C.), la bandelette longitudinale postérieure, la formation réticulée de la calotte. Il s'étend en haut jusqu'à la région sous-thalamique où il confine à la partie antérieure et interne du corps de Luys. Par son pôle inférieur, il reçoit le pédoncule cérébelleux supérieur ou noyau blanc de Stilling, masse uniquement composée de fibres, et dont il est en partie le relai cellulaire. Ajoutons que le noyau rouge et la partie voisine du noyau blanc sont traversés par les fibres du M. O. C. La moitié inférieure du noyau rouge et le noyau du M. O. C. sont irrigués par les mêmes artérioles.

#### CONNEXIONS :

1° *Voie cérébello-rubrique* (afférente). — Issues du noyau dentelé du cervelet, ces fibres forment le pédoncule cérébelleux supérieur; elles s'entrecroisent avec celles du côté opposé en constituant la commissure de Wernekink, et arrivent au noyau rouge opposé; certaines fibres s'y jettent, d'autres le longent, lui constituant une capsule, et vont atteindre plus haut le noyau externe de la couche optique.

2° *Voie strio-rubrique* (afférente). — Ces fibres proviennent du pallidus soit en empruntant l'anse lenticulaire, soit en formant le faisceau lenticulaire de Forel. Certaines fibres de ces formations descendent vers la substance réticulée. Cette voie strio-rubrique se rattache à la voie motrice extrapyramidale; elle est prolongée par le faisceau rubro-spinal, qui abriterait également une bonne partie de la voie motrice indirecte.

3° *Voie cortico-rubrique* (afférente). — Admise par nombre d'auteurs, mais difficile à mettre en évidence.

4° *Voie rubro-thalamique* (efférente). — Naît du pôle antéro-supérieur et aboutit à la partie externe de la couche optique.

5° *Faisceau rubro-spinal de Von Monakow* (efférent). — Né du noyau rouge, il s'entrecroise avec son homologue en formant la décussation ventrale de la calotte de Forel et descend

en cheminant en avant du trijumeau sensitif dans la substance réticulée de la protubérance et du bulbe. Dans la moelle, il s'accolle en avant du faisceau pyramidal croisé et se termine dans les cellules des cornes antérieures. Il fait partie de la voie motrice extrapyramidale venue du corps strié. Pour Van Gehuchten, il interviendrait dans le tonus musculaire.

6° *Voie rubro-olivaire. Faisceau central de la calotte* (efférente). — D'après des recherches récentes, en particulier celles de Foix et Nicolesco, le faisceau central de la calotte naît du thalamus et de la région sous-thalamique. Mais il reçoit un contingent de fibres assez important provenant du noyau rouge. Il abriterait également quelques cylindraxes venus de la substance réticulée qu'il traverse. Uniquement descendant, il se termine sans changer de côté à l'olive bulbaire. D'après certains auteurs, quelques fibres ne s'arrêtent pas à l'olive et se poursuivent dans le faisceau de Helweg.

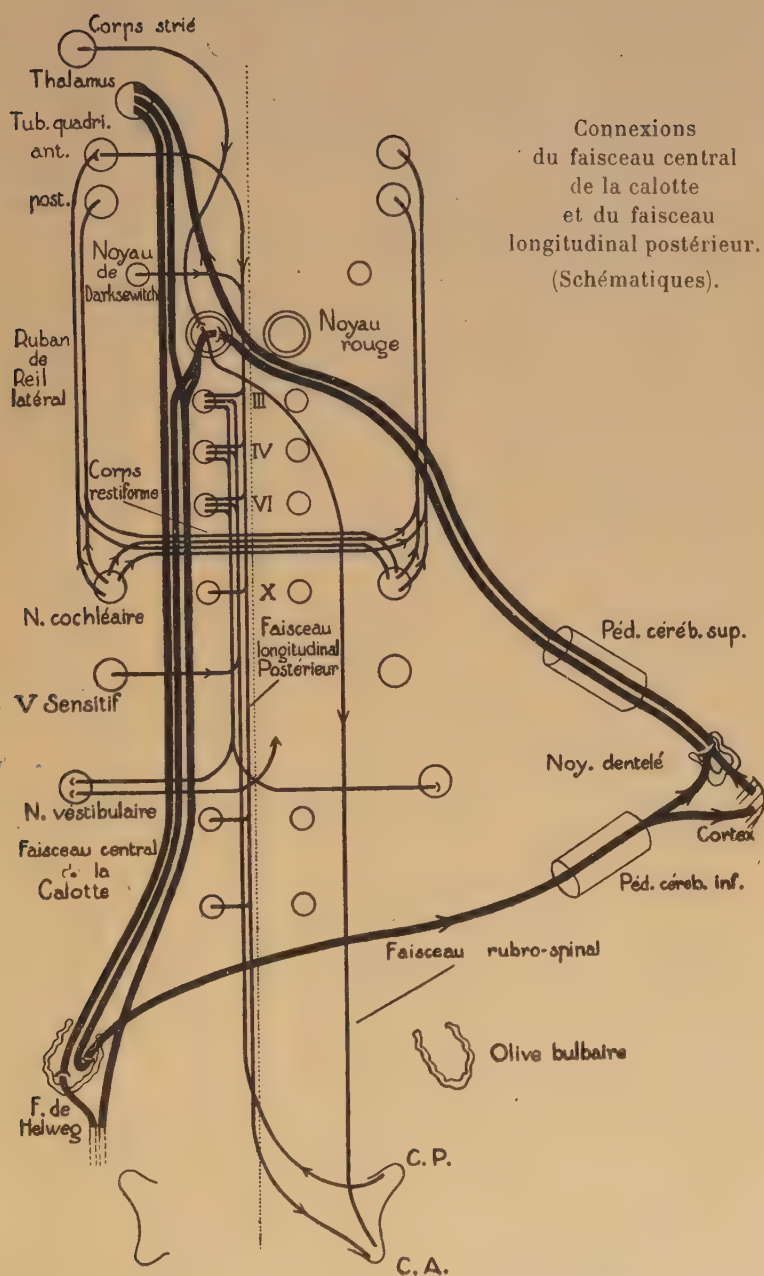
7° Mentionnons enfin les *fibres interrubriques*.

Le noyau rouge se trouve donc situé : *a*) sur la voie accessoire de la sensibilité (voie spino-cérébello-rubro-thalamique); *b*) sur la voie motrice accessoire (voie cortico-ponto-cérébello-rubro-olivo-spinale); *c*) sur la voie motrice strio-spinale.

## II. — *Les éléments de la calotte protubérantielle.*

Les principaux éléments sont disposés de la façon suivante sur une coupe :

Juste au-dessus du ruban de Reil, le long de l'axe médian de la coupe qui le sépare de son homologue, un groupement de cellules appartenant à la substance réticulée : c'est le noyau réticulé. Dans une coupe plus haute, ce noyau serait remplacé par un autre, analogue; le noyau central supérieur.



En arrière de lui, accolé également au raphé médian, le faisceau longitudinal postérieur.

Le faisceau central de la calotte est situé à la même hauteur que le noyau réticulé, à quelques distances de lui.

Ces éléments baignent dans la substance réticulée.

1° *La bandelette longitudinale postérieure.* — C'est un faisceau d'association longitudinal. Ses origines nous échappent. Il est probable qu'il se prolonge dans la moelle par le faisceau fondamental du cordon latéral. En haut on le trouve dans les pédoncules cérébraux, il passe en arrière de la commissure de Werneck et de la capsule du noyau rouge. On le perd au niveau du noyau du M. O. C.; il serait en rapport à ce niveau avec un noyau particulier : noyau de Darkschewitsch, ou noyau du F. L. P. Certains font cependant de ce noyau une dépendance du noyau du M. O. C.

Le F. L. P. comprend des fibres ascendantes et descendantes :

a) *Fibres d'association ascendantes.* — Elles semblent se terminer dans le noyau de Darkschewitsch, et ont, d'après Cajal, les origines suivantes : colonne postérieure du trijumeau sensitif, cornes antérieures de la moelle. Un gros contingent de fibres est fourni par les noyaux vestibulaires; ces fibres constituent le faisceau vestibulo-mésencéphalique de Van Géhuchten, qui se terminerait dans les noyaux du III, IV et VI.

b) *Fibres d'association descendantes.* — Leur origine est plus discutée. Les unes semblent descendre des tubercules quadrijumeaux antérieurs, d'autres d'un noyau de la calotte pédonculaire, le noyau interstitiel de Cajal, noyau qui reçoit lui-même des cylindraxes venus des tubercules quadrijumeaux antérieur. D'autres enfin proviennent du noyau de Darkschewitch. Toutes ces fibres se terminent aux différents noyaux moteurs des nerfs craniens et aux noyaux moteurs des muscles du cou.

Si nous notons que le tubercule quadrijumeau antérieur reçoit des collatérales des fibres qu'envoie au tubercule qua-

drijumeau postérieur le noyau de l'auditif, on conçoit l'importance du F. L. P. qui préside aux mouvements réflexes associés du globe de l'œil, de la tête et du cou sous l'influence d'une excitation venue de la rétine (tubercule quadrijumeau antérieur) et de l'organe de Corti.

2° *Le faisceau central de la calotte* (décrit plus haut).

3° *La formation réticulée.* — C'est un ensemble de cellules comprises dans un réseau de fibres, parmi lesquelles on peut distinguer des faisceaux bien différenciés : faisceaux longitudinaux, faisceaux d'origine des nerfs craniens.

On peut distinguer, parmi les cellules éparpillées de la substance réticulée, deux groupements distincts :

a) Le noyau réticulé situé à la partie moyenne de la protubérance, près du raphé, contre le ruban de Reil. Il est traversé par les fibres du corps trapézoïde, bandelette constituée par l'entrecroisement de fibres provenant des noyaux cochléaires, et qui, après s'être croisées, vont former le ruban de Reil latéral qui les portera au tubercule quadrijumeau postérieur et au corps genouillé interne. Le noyau réticulé prolonge dans la protubérance une formation analogue de la substance réticulée bulbaire : le noyau central inférieur.

b) Le noyau central supérieur le prolonge dans la moitié supérieure de la protubérance et a sensiblement les mêmes rapports.

4° *Les autres éléments de la calotte protubérantielle :*

a) *Les faisceaux longitudinaux :*

Faisceau rubro-spinal (déjà décrit);

Faisceau tecto-réticulaire, décrit par Pavlow, né du tubercule quadrijumeau antérieur;

Faisceau tecto-protubérantiel ou faisceau du Münzer;

Faisceau tecto-bulbaire;

Fibres tecto-spinales;

Faisceau de la calotte de Güdden;

Faisceau longitudinal dorsal de Schütz;

Faisceau pédonculaire transverse de Güdden.

b) *L'olive supérieure ou protubérantielle.* — C'est un petit amas de substance grise situé juste en dehors du F. C. C. à la partie moyenne de la protubérance, en rapport avec les voies cochléaires.

c) *Les noyaux d'origine des nerfs craniens moteurs :*

Noyau du moteur oculaire commun : En arrière du F. L. P. à la hauteur du tubercule quadrijumeau antérieur.

Noyau du pathétique : Même situation, plus bas, à la hauteur du tubercule quadrijumeau postérieur.

Noyau du moteur oculaire externe : Toujours même situation en arrière du F. L. P. à la partie moyenne de la protubérance.

Noyaux de la racine motrice du trijumeau : Ils sont situés en dehors des précédents. Dans le pédoncule, c'est une traînée de cellules constituant le noyau masticateur accessoire, dans la protubérance c'est l'important noyau masticateur.

Noyau du facial : Situé en pleine substance réticulée en arrière de l'olive supérieure.

Noyau ambigu : Sa partie supérieure donne les fibres motrices du glosso-pharyngien; sa partie inférieure constitue le noyau moteur ventral du pneumogastrique.

Noyau vago-spinal : Sa partie supérieure constitue le noyau moteur dorsal du pneumogastrique; sa partie inférieure représente l'origine des fibres bulbaires du spinal qui appartiennent d'ailleurs au vague.

Noyau de l'hypoglosse.

d) *Les noyaux des nerfs sensitifs :*

Noyau de la racine sensitive du trijumeau.

Noyau du faisceau solitaire : Sa partie supérieure reçoit l'intermédiaire de Wrisberg; sa partie inférieure, les fibres sensitives du glossopharyngien et du vague.

Noyaux des voies acoustiques : tubercule latéral et noyau antérieur.

Noyaux des voies vestibulaires : Nous en trouvons quatre dans la moitié inférieure de la protubérance, dans le plancher du quatrième ventricule; ce sont : le noyau triangulaire ou dorsal interne, le noyau de Deiters ou dorsal externe, le noyau de Betcherew, le noyau de la racine descendante. Ils reçoivent le nerf vestibulaire composé lui-même du nerf des canaux semi-circulaires et du nerf otolithique provenant de l'utricule et du saccule. Beaucoup de fibres traversent le noyau de Deiters et de Betcherew et par le pédoncule cérébelleux supérieur aboutissent au noyau du toit qui devient un noyau vestibulaire primaire. D'après Winckler et Muskens, ces quatre noyaux fournissent un nombreux contingent de fibres ou F. L. P., destinées aux noyaux des moteurs oculaires (III, IV et VI); ils donnent, surtout le noyau de Deiters, le faisceau vestibulo-spinal qui va les mettre en rapport avec les centres médullaires moteurs des muscles du cou et du tronc. Vraisemblablement, il existe aussi des connexions avec les noyaux du X. Le noyau de Betcherew donne des f. centrifuges pour le labyrinthe dont dépendrait la sécrétion du liquide.

5° *Irrigation de la région.* — Les artères viennent du tronc basilaire. Les paramédianes irriguent le territoire central (f. pyramidaux, noyaux gris du pont, f. protubérantielles, partie juxtamédiane du ruban de Reil). Les artères circonférencielles irriguent le territoire latéral et en particulier les pédoncules cérébelleux moyens et la partie voisine du ruban de Reil.

### III. — *Olive bulbaire.*

C'est une formation ovoïde située en dehors de la pyramide antérieure. Elle est constituée d'une lame de substance grise englobant une substance blanche homogène, le centre médullaire. Le microscope montre des petites cellules nerveuses arrondies ayant chacune un cylindraxe et quatre à

cinq prolongements protoplasmiques. Ces cellules baignent dans un plexus fibrillaire qui prend dans la lame grise le nom de feutrage intraciliaire; mais il se continue à la surface de la lame où on le nomme capsule de l'olive. Dans le voisinage, on trouve les deux parolives interne et externe, partageant les connexions de l'olive principale.

#### CONNEXIONS :

1° *Voie olivo-cérébelleuse*. — Issues du feutrage intraolivaire, ces fibres se dirigent vers le corps restiforme du côté opposé, faisant partie des fibres arciformes. Elles vont constituer la majeure partie de la périphérie du corps restiforme (on sait que le centre de ce corps comprend le faisceau cérébelleux direct). Ce corps restiforme porte les fibres olivo-cérébelleuses au cervelet; la plupart gagnent l'écorce des hémisphères et du vermis. Quelques-unes gagneraient directement le noyau dentelé.

2° *Faisceau central de la calotte* (afférent). — Déjà décrit.

3° *Faisceau de Helweg* (efférent). — Issu de l'olive, il descend dans la périphérie du cordon latéral et se termine dans la corne antérieure. Il ne dépasse pas la troisième cervicale. Etant donné qu'il descend de la couche optique par le F. C. C. avec ou sans relai olivaire, on pense qu'il conduit des actes réflexes dont l'origine vient des organes des sens, et qui se terminent dans les muscles de la partie supérieure du tronc.

#### IV. — *Noyau dentelé du cervelet, ou olive cérébelleuse.*

Situé à la partie interne de l'hémisphère cérébelleux, il est la plus externe des formations grises centrales. Très semblable macroscopiquement à l'olive bulbaire, sa lame comprend des cellules dont les dendrites sont en rapport avec les cylindraxes venus des cellules de Purkinje des hémisphères cérébelleux, et avec quelques fibres venant directement du pédoncule cérébelleux inférieur. Les cylindraxes sortent de

l'olive par son hile et empruntent le pédoncule cérébelleux supérieur.

Le noyau dentelé reçoit : quelques fibres olivo-cérébelleuses venues par le pédoncule cérébelleux inférieur, tandis que leurs voisines gagnent l'écorce; les cylindraxes des cellules de Purkinje de l'écorce cérébelleuse du même côté en relation elles-mêmes avec la voie olivo-cérébelleuse.

Le noyau dentelé envoie : le pédoncule cérébelleux supérieur; formé de faisceaux cérébello-rubriques et cérébello-thalamiques. Ils s'entre-croisent dans la calotte en formant la commissure de Wernekink. Ensuite, chaque fibre, après avoir donné une branche grêle descendant dans les noyaux réticulaires, va se terminer au noyau rouge, ou, longeant sa surface, gagner le noyau externe de la couche optique. Le pédoncule cérébelleux supérieur abrite la voie motrice indirecte et la voie sensitive indirecte cérébelleuse. Il abriterait également, d'après Edinger, des fibres provenant du nerf vestibulaire et gagnant directement les noyaux du toit qui pourraient être considérés comme noyaux vestibulaires primaires (Cajal, Winckler).

## V. — *Résumé.*

Les différents organes que nous venons de décrire constituent un système dont beaucoup de connexions nous échappent et sur les fonctions duquel nous avons encore peu de lumières.

On peut distinguer cependant :

1° La voie motrice indirecte (cortico-ponto-cérébello-rubro-spinale).

2° La voie accessoire de la sensibilité (spino-cérébello-rubro-thalamique).

3° Les voies d'association suivant le F. L. P., unissant d'une part la voie optique, la voie vestibulaire, la voie cochléaire, d'autre part, les noyaux moteurs, et, en particulier, les noyaux oculo-céphalogyres.

4° Les relations nombreuses avec les voies vestibulaires — rapports topographiques au niveau du noyau de Deiters, du segment interne du corps restiforme, rapports du noyau de Betcherew et du pédoncule cérébelleux supérieur, fibres unissant le cervelet à la substance réticulée.

5° Le système moteur extrapyramidal.

D'après Ramsay-Hunt, la motilité dépend de deux fonctions composantes ayant chacune leur système propre : le système cinétique assurant le mouvement, le système statique assurant l'attitude, la posture. Le système statique a pour centre le cervelet. Le système cinétique a pour centre primitif le corps strié — c'est le seul centre moteur chez le poisson, c'est lui qui assure chez les vertébrés supérieurs les mouvements automatiques associés (qui sont les plus anciens, les plus inférieurs dans la hiérarchie de l'activité motrice); ce centre agirait par voie extrapyramidale. Le système cinétique a pour centre néocinétique des mouvements les plus récents, les plus élevés, l'écorce cérébrale rolandique, agissant par voie pyramidale.

En résumé, tout mouvement sera contrôlé par deux centres :

Mouvement d'ordre inférieur :

corps strié (composante cinétique);  
vermis (composante statique);

Mouvement d'ordre supérieur :

cortex rolandique (composante cinétique);  
hémis. céréb. (composante statique).

6° Un système régulateur du tonus. Il existerait, d'après Van Gehuchten, un système excito-tonique dont les centres seraient le N. R., les grandes cellules de la substance réticulée et les noyaux vestibulaires. Les voies efférentes seraient les faisceaux rubro-spinal, réticulo-spinal, vestibulo-spinal. Sur ce système tonigène agissent des influences inhibitrices; les unes viennent du corps strié; d'autres sont d'ori-

gine pyramidale et ont comme relai les noyaux du pont, les olives bulbaires et le cervelet. Remarquons d'ailleurs que les noyaux cérébelleux semblent abriter des influences toniques très diverses, excitatrices ou inhibitrices.

7° Enfin, remarquons le circuit fermé, très important pour le sujet qui nous occupe, dont les trois pôles sont : le noyau rouge, l'olive bulbaire et le noyau dentelé du cervelet.

## CHAPITRE IV

### ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

Plusieurs hypothèses furent émises durant la longue période où l'on manqua d'examen anatomique. A la fin du siècle dernier, comme il fallait s'y attendre, son origine hystérique fut sérieusement discutée. On pensa aussi pendant longtemps à une lésion nucléaire. Cette hypothèse ne résiste pas à un examen sérieux : il n'y a pas d'atrophie musculaire, ni de réaction de dégénérescence; dans la majeure partie des observations, les muscles atteints et battant en synchronisme dépendent de noyaux moteurs étagés sur l'axe cérébral à une grande distance les uns des autres. « Le synchronisme s'oppose à une théorie d'excitation nucléaire, qui exigerait un accord idéal de lésions parcellaires irritatives. Ce ne peut être, en effet, que dans des centres d'association que l'on est en droit de placer l'hypothétique métronome dans le battement infini s'objective partout en même temps. »

Faisant une concession à la mode du temps, Klien, en 1904, crut à une lésion d'un centre de la déglutition et d'un centre respiratoire voisin. Mais d'où viendrait le nystagmus oculaire ? Et comment expliquer les cas strictement unilatéraux ?

Nous possédons maintenant quelques cas de syndromes myorhythmiques avec examen anatomopathologique. Dans sa thèse, Gallet en apporte quatre dus à Charles Foix et un de Ludo Van Bogaert (obs. III.) Nous en avons assemblé

trois autres : deux de Ludo Van Bogaert (obs. IV et VIII), un de Lhermitte (obs. XIII).

Dans beaucoup de cas, on trouve une atteinte du faisceau central de la calotte du côté opposé aux myorhythmies. Ce faisceau est atteint par de grosses lésions de la calotte ou bien par de petites lésions étagées amputant chacune un certain nombre de fibres. Il y a dégénérescence uniquement descendante, et cette dégénérescence se retrouve sur l'olive bulbaire homolatérale. Soulignons que, dans tous les cas de dégénérescence du faisceau central de la calotte, il y a toujours une lésion qui intéresse directement le faisceau : ce n'est pas une dégénérescence secondaire, transsynaptique.

Souvent aussi, dans ces mêmes cas, il y a atteinte du faisceau longitudinal postérieur — sa dégénérescence est ascendante et descendante —, et des noyaux de la substance réticulée.

La dégénérescence de l'olive bulbaire, du côté opposé aux myorhythmies, est à peu près constante. On la rencontre dans toutes les observations que nous connaissons. C'est une dégénérescence secondaire, il faut chercher ailleurs la lésion soit sur le faisceau central de la calotte du même côté, soit sur le noyau dentelé ou le pédoncule cérébelleux supérieur du côté opposé. La dégénérescence de l'olive bulbaire a d'abord été décrite par Pierre Marie : dégénérescence pseudo-hypertrophique avec disparition du feutrage intra et périolivaire, dégénération partielle des cellules de l'olive qui sont deux à trois fois moins nombreuses. Mais Lhermitte et Trelles ont rapporté récemment les résultats de leurs travaux : la dégénérescence de l'olive bulbaire, faussement appelée pseudo-hypertrophique, est une véritable hypertrophie colossale des cellules olivaires, avec prolifération névroglie astrocytaire et fibrillaire.

Le noyau dentelé du cervelet, du même côté que les myorhythmies, est souvent atteint. Klien avait déjà noté cette lésion sans la décrire; Foix l'a rencontrée une fois, avec destruction du pédoncule cérébelleux supérieur à son origine.

Nous en apportons un autre cas (obs. IV). D'après Bogaert, il s'agit d'un ramollissement du feutrage endo et extracilliaire.

Le pédoncule cérébelleux supérieur est dégénéré quand une lésion touche le noyau dentelé (obs. IV), où atteint ses fibres mêmes à leur émergence du noyau dentelé (obs. VIII). Dans les deux cas, il y a atrophie secondaire du noyau rouge.

Comme nous le voyons, les lésions décrites sont situées à des points tout à fait différents, et encore n'avons-nous pas mentionné les lésions associées qui sont manifestement étrangères au syndrome et qui sont responsables des signes associés (en général, troubles moteurs, vestibulaires ou cérébelleux).

Quel est l'organe à incriminer ? Se basant sur leurs observations, Foix et Gallet concluent à une atteinte du faisceau central de la calotte s'accompagnant de dégénérescence de l'olive bulbaire et parfois du faisceau de Helweg, et de la substance réticulée; ils éliminent le faisceau longitudinal postérieur, qui, dans une de leurs observations, n'est pas intéressé, et le rendent responsable des troubles oculaires. Gallet conclut avec beaucoup de raison que, s'il ne s'agit pas d'une atteinte du faisceau central de la calotte, il ne peut être question que de l'atteinte d'un faisceau voisin (le faisceau tecto-bulbaire ou un faisceau inconnu).

Nos observations IV, VIII et XIII viennent confirmer son point de vue à l'égard du faisceau longitudinal postérieur, mais les dernières recherches anatomiques sont venues montrer que le faisceau central de la calotte peut être strictement intact (obs. IV et VII). Dans ces deux observations, il y a intégrité du F. C. C. entre un noyau rouge et une olive bulbaire dégénérés.

Signorelli pense à une lésion de la substance réticulée; mais ces deux observations montrent aussi son intégrité.

Le noyau dentelé du cervelet, le pédoncule cérébelleux supérieur, le noyau rouge, ne sont atteints que d'une façon très inconstante.

En somme, sauf la dégénérescence secondaire de l'olive bulbaire du côté opposé aux myorhythmies — et ceci est à souligner — on ne trouve pas de lésions constantes. Et nous concluons avec Van Bogaert et Georges Guillaïn qu'il s'agit de l'atteinte d'un des chaînons d'un système susnucléaire régissant les centres moteurs, système triangulaire dont les synaps essentiels sont : le noyau dentelé et l'olive bulbaire du côté opposé.

Mais la lésion de la calotte protubérantielle est, malgré tout, la plus constante. Elle est d'ailleurs assez fréquente parmi les lésions encéphaliques, et sans doute est-ce à la coexistence habituelle de paralysies dans de telles lésions que nous devons de ne pas voir apparaître plus souvent le syndrome myorhythmique.

On a décrit ailleurs les diverses lésions élémentaires que nous avons rencontrées dans des cas où il n'y avait aucune trace de myorhythmies. Peut être est-il nécessaire qu'il existe plusieurs lésions concomitantes. Ceci nous conduit à ne pas envisager avec un esprit trop simpliste l'hypothèse ci-dessus : dans l'état actuel de nos connaissances, nous devons nous méfier des formules univoques.

---

## CHAPITRE V

### PATHOGENIE

---

Comment interpréter ces myorythmies ? *A priori*, on peut éliminer un mécanisme d'excitation puisque l'évolution ne va jamais en régression.

Ces phénomènes seraient des « release phenomena », c'est-à-dire qu'ils ne sont pas produits directement par une lésion destructive, mais que cette lésion leur permet de se développer. Ils traduiraient l'activité propre des centres moteurs libérés du contrôle d'un système sus-nucléaire.

L'olive bulbaire et le noyau dentelé auraient dans ce système sus-nucléaire un rôle particulièrement important. Déjà, Ant. Precechtel a signalé que, dans beaucoup de syndromes myocloniques, le système de l'olive et des noyaux dentelés est touché. On prête actuellement aux lésions olivaires un rôle direct ou indirect dans la genèse des syndromes myocloniques. L'étude de l'épilepsie myoclonique a apporté dans cet ordre d'idées des faits intéressants. Les travaux les plus récents sont ceux de Westphal-Sioli, de Gonzalo Lafora et de B. Ostertag. Lafora admet que le syndrome myoclonique dépend de troubles du système thalamo-rubro-cérébelleux ou strio-rubro-cérébelleux. On ne peut s'empêcher d'être frappé de la fréquence avec laquelle les noyaux dentelés, et surtout les olives bulbaires, sont atteints dans les observations de myoclonies, quels que soient leur tableau clinique ou leur étiologie (paramyoclonus de Hoenl-Bielchowsky, myoclonie aiguë malarique, épilepsie myoclonique, dans un

cas de dyssynergia cérébellaris myoclonica cité par Ramsay Hunt). Dans tous les cas de myorhythmies que nous avons rassemblés, la dégénérescence de l'olive bulbaire est indubitable; elle résulte soit d'une lésion du faisceau central de la calotte homolatéral, soit d'une lésion du noyau dentelé ou du pédoncule cérébelleux supérieur du côté opposé.

### Myorhythmies et tremblements.

On a plusieurs fois signalé des relations entre les deux syndromes. Dans notre observation XI, qui est particulièrement intéressante puisque le syndrome déjà complet se double de phénomènes analogues sur les muscles squelettiques, les myorhythmies deviennent par augmentation de la contraction musculaire ou syncinétique un véritable tremblement au même rythme. Il existe des cas, en particulier dans les séquelles d'encéphalite, où les myorhythmies n'ont fait que précéder l'apparition d'un tremblement parkinsonien sur leur territoire, ou bien ont coïncidé avec un tremblement parkinsonien sur un territoire voisin. Le cas de Krebs et de Bethoux est très démonstratif. Ces deux phénomènes sont deux formes différentes de la motricité extrapyramidale. Tout comme celui du tremblement, le mécanisme des myorhythmies se ramène très probablement au point de vue biologique à une baisse dans l'inhibition des neuromes des centres moteurs, de telle sorte que le moindre excitant donne suite à une décharge motrice. Quand cette libération se produit sur la voie pyramidale, nous parlons de clonus (clonus du pied); quand cette libération se produit sur la voie extrapyramidale, il y a myoclonies ou tremblement. Les myoclonies, comme le tremblement, ne seraient ainsi qu'une forme anormale de décharge motrice due à une libération fonctionnelle ou anatomique des centres moteurs vis-à-vis d'un système sus-nucléaire. Dans le cas des myorhythmies, le système en question aurait pour synaps principaux l'olive

bulbaire et le noyau dentelé. Quant à la signification physiologique de ce système, nous n'avons encore que peu de notions là-dessus.

### Myorhythmies oculaires et nystagmus.

Le nystagmus banal coexiste souvent avec notre syndrome. Il peut s'expliquer par ce fait que la lésion de la calotte atteint souvent les voies vestibulaires centrales ou périphériques soit dans le faisceau longitudinal postérieur qui conduit les fibres destinées aux noyaux des moteurs oculaires, soit dans le pédoncule cérébelleux supérieur qui abrite des fibres qui viennent des nerfs vestibulaires après avoir traversé les noyaux de Deiters et de Betcherew sans s'y arrêter et qui se destinent aux noyaux du toit.

Betchow a donné du nystagmus vestibulaire l'explication suivante. Lorsque arrive aux centres cérébraux une impression de rotation de la tête dans un sens, que cette impression soit légitime ou soit déterminée par un artifice (épreuve de Barany par exemple), ces centres répondent à cette excitation par une rotation des yeux du côté opposé, de façon à ce que les objets extérieurs conservent sensiblement une projection constante stable sur les éléments rétinien. C'est ce qui constitue la phase lente du nystagmus, le phénomène essentiel, le plus tenace comme le plus primitif, qui se complète chez le nouveau-né d'une rotation de la tête dans le même sens. Quant à la secousse rapide, ce serait un mouvement « dysmétrique » (dérégulé, anormal), dû à l'arrivée d'une sollicitation sur des centres en état d'hypotonie. Si nous déplaçons un système clos renfermant un liquide, nous produisons une augmentation de la pression du liquide sur une des parois, qui sera compensée par une diminution de la pression sur la paroi opposée. *Grosso modo*, il en est de même dans le système vestibulaire et si les voies centripètes qui constituent le réflexe dont nous venons de parler appor-

tent aux centres une impression d'augmentation de pression, les voies centripètes qui constituent le système controlatéral apportent à leur centre une sensation en sens contraire, et les centres moteurs des muscles oculaires opposés à la secousse lente du nystagmus sont mis en état d'hypotonus. Or, un système moteur en état d'hypotonus réagit d'une façon dysmétrique à une sollicitation suffisante. Ainsi, dans le tabes, l'influx moteur frappant des cellules des cornes antérieures privées de leur tonus périphérique donne des secousses « dysmétriques ». La secousse rapide correspond donc à l'arrivée d'une sollicitation sur des centres en état d'hypotonus, que cette sollicitation soit corticale (regard volontaire du côté opposé à la déviation des yeux), subcorticale ou même périphérique (Bartles l'a, en effet, déclenchée par un réflexe à point de départ musculaire).

Le nystagmus légitime est donc un phénomène d'ordre réflexe; ce réflexe passe par l'écorce si nous le mettons dans le cadre des réflexes sensorio-moteurs; il se tient tout entier dans le tronc cérébral si nous en faisons un réflexe sensitivo-moteur.

Les myorhythmies oculaires sont un phénomène tout différent; elles traduisent la libération des centres moteurs de l'œil vis-à-vis d'un système sus-nucléaire dont la signification physiologique nous échappe d'ailleurs.

Il n'y a rien d'étonnant à ce que le nystagmus et les myorhythmies présentent les caractères différentiels que Guillaumin a mis en lumière. Comme les autres réflexes, le nystagmus légitime ne subsiste pas à la cause qui l'a déclenché (un point délicat serait d'expliquer comment un tel réflexe dont la voie centripète est vestibulaire peut être déterminé par un certain mouvement des globes oculaires). Les myorhythmies oculaires, au contraire, sont perçues par le malade, sont permanentes, et surtout ne présentent pas ce rapide mouvement de retour « dysmétrique », puisque les centres dont il dépend ne sont nullement placés en état d'hypotonie.

Et puisque les centres moteurs n'ont aucune lésion, n'ont

rien perdu de leurs fonctions normales, et peuvent donc répondre selon leur habitude, à une excitation d'ordre réflexe, il est normal de voir se superposer aux myorhythmies un nystagmus pathologique ou expérimental. Comme pour les autres territoires, selon la gravité du syndrome, les myorhythmies seront inhibées par cette nouvelle contraction musculaire, ou bien se combineront à elle.

---

## CHAPITRE VI

### ETIOLOGIE

---

Il existe des cas où le syndrome myorhythmique est déterminé par une compression due à un anévrysme ou à une tumeur. Dans un cas typique rapporté par S. A. Kiener Wilson, il s'agissait d'une tumeur des tubercules quadrijumeaux antérieurs; cette tumeur entraîna la mort du malade, et les myorhythmies s'accrochèrent dans les derniers jours de la vie.

Mais, dans la majeure partie des cas, il s'agit de lésions vasculaires dont les causes les plus fréquentes sont l'hypertension et l'endartérite syphilitique. Ce sont, en général, des ramollissements, soit isolés en gros foyer, soit éparpillés en constituant la cérébro-sclérose lacunaire progressive. De toutes les lésions encéphaliques, les foyers de ramollissement sont ceux qui déterminent le moins de modifications réactionnelles de voisinage, ce qui correspond bien aux lésions minimales et très localisées du syndrome myorhythmique. Dans le cas de petites lésions éparpillées, il est rare que l'on ne trouve pas d'autres syndromes associés, en particulier le syndrome pseudo-bulbaire.

Le rôle de l'encéphalomyélite nous apparaît également de tout premier plan, et, dans ce cas, notre syndrome entre dans le cadre d'une de ses complications tardives : le syndrome faussement appelé « excito-moteur ». Il n'est d'ailleurs pas prouvé que l'encéphalomyélite ne procède pas par lésions vasculaires; les aggravations soudaines et brutales, comme

en présente notre observation IX, ressemblent à de petits ictus. Dans ce cas, comme dans nos observations I et II, le rôle d'une affection à virus neurotrope est indubitable. Comme nos myorhythmies, les myoclonies séquelles d'encéphalomyélite sont caractérisées par le rythme et le synchronisme. D'après G. Lévy, le rythme est le caractère essentiel des principales modalités du syndrome « excito-moteur » de cette maladie.

Mais s'agit-il bien d'encéphalite épidémique ? On s'est basé pour le nier sur le fait que, souvent, le tableau n'est pas classique. Mais comment peut-on parler de tableau classique dans une maladie aussi polymorphe ? Et dans les périodes épidémiques n'a-t-on pas fréquemment rencontré, à côté de cas de léthargie avec troubles oculaires, d'autres cas où la maladie se manifestait par une attaque de hoquet, une crise de chorée de Sydenham, ou même un simple état fébrile suivi tardivement d'un syndrome de Parkinson ?

---

## OBSERVATIONS

---

### OBSERVATION I (Inédite).

(Service de M. le Professeur CRUCHET, Hôpital des Enfants.)

*Myorhythmies battant à 150 par minute intéressant la luette et la partie gauche du voile du palais, la paroi postérieure du pharynx, la corde vocale et l'orifice tubaire gauches. — Syndromes associés : névrite optique gauche, syndrome d'excitation pyramidale bilatérale plus marquée à gauche, troubles de l'équilibre par atteinte des voies cérébelleuses, avec latéropulsion à gauche et troubles de la sensibilité kinesthésique et stéréognosique gauche.*

L... (Maurice), âgé de 16 ans, entre à l'hôpital le 5 janvier 1933 parce qu'il n'y voit presque plus et qu'il éprouve de grandes difficultés pour marcher et accessoirement pour avaler, uriner et aller à la selle.

Rien à signaler au point de vue héréditaire; les parents sont d'esprit simple; il y a un frère vivant bien portant.

Nourri au sein, l'enfant a marché à 10 mois, a parlé à 1 an. Jusqu'à l'âge de 4 ans, il a présenté des crises nerveuses avec perte de connaissance. A cet âge, il fait une bronchite compliquée de pleurésie.

Rien à signaler jusqu'à l'âge de 13 ans (1930).

Le 20 mars 1930, l'enfant perd soudain connaissance pendant une heure. Depuis cet épisode, il se plaint souvent de céphalées. Quelques mois après survient une crise analogue.

Quinze mois après, le 18 juin 1931, survient une troisième crise

beaucoup plus grave. Revenu à lui, l'enfant prononce des paroles sans suite et ne peut se servir de ses membres inférieurs. Il y a incontinence des sphincters. Sa mère doit le faire manger. Il y a de la fièvre, du délire, mais pas de douleurs.

Le délire disparaît en quelques jours, la fièvre disparaît, et, au bout de plusieurs mois, les muscles reprennent peu à peu leur jeu. L'enfant a perdu la mémoire des faits de sa maladie.

Un an après la crise, il peut manger, se servir de ses mains, mais il ne peut pas marcher. La miction est longue, la déglutition est difficile. Environ une fois par mois, il se produit une brusque perte de connaissance sans prodromes. Le malade tombe en poussant un cri; il devient violet et respire difficilement. Il n'y a ni convulsions, ni miction involontaire, ni morsure de la langue. L'enfant revient à lui au bout d'un quart d'heure et reste fatigué un certain temps.

Depuis sa grande crise, la vue a considérablement diminué, elle ne sert plus que pour assurer la direction; il n'y a pas de diplopie.

Les céphalées sont fréquentes.

A son entrée à l'hôpital, dix-huit mois se sont écoulés depuis la grande crise.

*Examen.* — L'enfant est petit, peu développé pour son âge. Son intelligence est vive et il répond d'une façon très précise aux questions qu'on lui pose. L'état général est satisfaisant.

*Myorhythmies* — A l'examen de la cavité buccale, on observe des myorhythmies siégeant sur la partie gauche du voile du palais avec déviation de la luette à droite, et sur la paroi pharyngienne postérieure. Ces myorhythmies battent à la fréquence constante de 150 contractions par minute. La corde vocale gauche est animée de mouvements synchrones, il en est de même du bourrelet tubaire gauche. Pas de myorhythmies au niveau des yeux et sur le territoire du facial. La radioscopie ne montre rien au diaphragme.

La force musculaire est un peu diminuée aux membres supérieurs gauches. Sa diminution est beaucoup plus marquée aux membres inférieurs, surtout à gauche; elle s'accompagne d'une légère atrophie. Il y a un signe de Babinski bilatéral, on décèle un clonus du pied et de la rotule à gauche. Les muscles de la tête,

du cou et du tronc sont normaux. L'examen électrique montre une formule polaire normale, avec une légère hypo-excitabilité neuromusculaire à gauche; les secousses sont brèves partout.

Les réflexes sont normaux aux membres supérieurs. Les réflexes rotuliens et achilléens sont exagérés, surtout à gauche. Les réflexes abdominaux et médiopubiens sont normaux. Le réflexe nauséeux a disparu, et il y a souvent du reflux des liquides par le nez. L'enfant met parfois quinze minutes avant d'uriner. La défécation est longue; on a observé une ou deux fois de l'incontinence d'urine et des matières.

La sensibilité cutanée est normale.

L'enfant a perdu le sens de la position des membres et de l'appréciation de la forme des objets. Il ne reconnaît pas les signes écrits sur son membre inférieur gauche.

A gauche surtout, l'adiadococinésie est nette; il y a dysmétrie dans l'épreuve du doigt sur le nez et du talon sur le genou. Les mouvements sont brusques et dépassent leur but.

La démarche est festonnée, ébrieuse; les jambes sont écartées, elles sont lancées démesurément en avant.

L'enfant tend à tomber du côté gauche.

Il n'y a pas de troubles vaso-moteurs.

L'audition, la gustation, l'olfaction sont normales.

Il existe une très légère excitation labyrinthique gauche dans l'épreuve du nystagmus calorique.

*Examen ophtalmologique* (Prof. agrégé Beauvieux). — Il y a un léger strabisme externe par paralysie du muscle droit interne de l'œil droit. L'élévation est également touchée, les autres mouvements sont normaux.

L'examen de la rétine montre une atrophie optique complète de la papille à l'œil droit; seule la perception lumineuse est possible. A l'œil gauche, l'atrophie optique est presque complète, l'acuité est de 1 sur 20.

Il n'y a pas de stase. Le réflexe photo-moteur est conservé, mais la contraction pupillaire ne tient que quelques secondes. Le réflexe à l'accommodation est aboli.

La radiographie du crâne ne présente rien de particulier. Le

liquide céphalo rachidien est clair; la lymphocytose est de 6,4 par cellule de Nageotte. Le B.-W. est négatif. Le benjoin colloïdal est normal.

Il y a atrésie testiculaire; les autres appareils sont normaux.

L'enfant a peur de mourir.

Pendant les dix mois suivant l'entrée de l'enfant à l'hôpital, on n'a observé aucune nouvelle perte de connaissance. Le syndrome myorhythmique est stationnaire; le syndrome cérébelleux a fait des progrès, en particulier du côté droit, et l'enfant ne peut plus quitter son lit sans aide.

Les idées anormales ont disparu, l'enfant veut guérir, l'affectivité reste intacte.

Les autres signes somatiques sont stationnaires. Pas de céphalée, pas de torpeur. Aucun phénomène de tumeur cérébrale.

A la date du 20 novembre 1933, aucun changement ne s'est produit dans l'état du malade.

#### OBSERVATION II (Résumée).

(Gabrielle LÉVY, thèse Paris 1922, obs. XXX.)

*Encéphalite à forme fruste, peut être myoclonique au début, à laquelle ont succédé, cinq mois après, des myorhythmies sur le territoire du trijumeau et du facial.*

Mme L..., âgée de 51 ans, sans antécédents, est prise tout à coup, en avril 1919, de douleurs dans le ventre paraissant localisées à la région diaphragmatique, accompagnées d'une sensation très douloureuse de raideur dans les deux jambes sans phénomènes paralytiques. Elle reste au lit quatre jours, avec de la fièvre : il n'y a ni céphalées, ni signes oculaires, ni ptosis, ni somnolence, ni insomnies. Dès son lever, on remarque qu'elle pince anormalement la lèvre supérieure, et elle commence à éprouver une légère gêne de la mastication et de la parole.

Cinq mois après, surviennent des douleurs de la mâchoire infé-

rière, de la région occipitale et du cou, continues et vraisemblablement du type de douleurs de la contracture; des douleurs de la déglutition avec parfois du reflux des liquides par le nez. Ces douleurs s'accompagnent de mouvements des bras et de secousses de la région delto-pectorale. En même temps surviennent les mouvements involontaires pour lesquels la malade entre à l'hôpital sept mois après leur apparition, un an après le début probable de la maladie.

A l'examen, on constate un petit mouvement oscillatoire constant de diduction de la mâchoire inférieure, la malade éprouve beaucoup de gêne à fermer la bouche. On note en même temps de petites trémulations fines des deux lèvres, comme chez les lapins. Lorsqu'on fait tirer la langue, on observe qu'elle est agitée en masse par de petites secousses musculaires; de temps en temps, une secousse plus forte ébauche un mouvement de retrait ou de propulsion. La mastication est extrêmement difficile, les aliments tombent et il y a reflux des liquides par le nez. Pendant les contractions volontaires des muscles, les mouvements de la mâchoire cessent, ceux des lèvres diminuent d'amplitude.

Myorhythmies du voile du palais synchrones des mouvements de la mâchoire; la luette est agitée d'un mouvement de va-et-vient, tandis que les deux piliers se soulèvent et se rapprochent de la ligne médiane.

Pas de troubles moteurs, en particulier au niveau du facial. Réflexes un peu vifs, surtout les rotuliens. Réflexes pupillaires normaux. Réflexes du voile faibles. Réflexes massetérins sensiblement normaux.

Il n'y a aucune anomalie d'ordre cérébelleux, aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde.

La malade quitte l'hôpital sans vouloir se prêter à d'autres examens.

OBSERVATION III (Résumée).

(Ludo Van BOGAERT, *Rev. neur.*, 1926, t. I, p. 977.)

*Myoclonies dans le territoire du facial gauche avec hémiplegie alterne gauche atteignant le facial et le pathétique droits, et somnolence très particulière. — Ramollissement de la calotte protubérantielle droite prolongé sous le tubercule quadrijumeau et amputant ainsi les fibres croisées du pathétique. — Atteinte globale du faisceau central de la calotte droit et dégénérescence de l'olive bulbaire du même côté.*

Une femme de 47 ans à antécédents spécifiques nets; ayant fait un an auparavant un léger ictus qui n'a laissé aucune trace, éprouve tout à coup un vertige suivi de diplopie et de paralysie faciale droite; elle s'endort pendant quarante-huit heures.

A l'examen, elle présente un syndrome pyramidal à gauche, avec parésie, réflexes vifs, Babinski, sans troubles cérébelleux ni sensitifs. Parésie du facial inférieur droit et du grand oblique droit.

Des secousses myocloniques synchrones rythmées à 58 par minute occupent les muscles de la houppe du menton, l'orbiculaire des lèvres du côté droit et les fibres claviculaires du peaucier; ces myoclonies disparaissent dans l'état de contraction musculaire.

Il existe une tendance forte au sommeil; par périodes, il est impossible à la malade de la vaincre. Mais on peut la tirer facilement du sommeil, et il n'y a au réveil aucune obnubilation.

A l'examen viscéral, légère sclérose cardio-rénale, aortite.

Cinq mois après, nouvel ictus à la suite duquel on constate la persistance des myoclonies et du sommeil.

Mort huit jours après par bronchopneumonie.

*Examen anatomique.* — Ramollissement protubérantiel sectionnant quelques fibres du pédoncule cérébelleux supérieur, du faisceau longitudinal postérieur, du ruban de Reil médian, et détruisant certaines cellules de la substance réticulée et les fibres croisées du pathétique.

Plus bas, une lésion droite détruit le faisceau central de la calotte, la substance réticulée grise et les fibres les plus externes du faisceau longitudinal postérieur.

Il y a dégénérescence nette des cellules de l'olive bulbaire homolatérale. Dégénérescence graisseuse des cellules du noyau dorsal de la calotte, dégénérescence hyperchromique de certains éléments du noyau de Darkschewitsh, d'Edinger-Westphal. Destruction du noyau central de Betcherew.

Au-dessus de la lésion, il y a dégénérescence de certaines fibres du faisceau longitudinal postérieur. La dégénérescence descendante est beaucoup plus marquée; elle porte sur le faisceau central de la calotte atteint d'une façon massive, sur certains faisceaux du F. L. P. dont plusieurs vont se perdre dans la substance réticulée.

#### (OBSERVATION IV (Résumée).

(Ludo Van BOGAERT, *Rev. neur.*, 1928, t. I, p. 204.)

*Syndrome myoclonique très complet.*

*Lésions anatomiques très étendues.*

Il s'agit d'une lacunaire syphilitique présentant des troubles mentaux avec des séquelles d'hémiplégie droite.

On constate, en outre, des secousses myocloniques synchrones, rythmées à 144, droites, intéressant l'hémivoile, l'hémipharynx, le larynx, l'hémiface droite, les deux coupoles diaphragmatiques et les globes oculaires sous forme d'un nystagmus rotatoire pendulaire.

On constate également un syndrome protubérantiel postérieur (troubles d'hypoesthésie tactile à topographie radiculaire, avec hémianesthésie thermoalgésique gauche). Pas de troubles cérébelleux importants, aucun autre mouvement involontaire.

Peu de temps après, nouvel ictus laissant passagèrement un syndrome de Millard-Gubler-Foville avec paralysie oculo-lévogyre et nystagmus rotatoire bilatéral battant à une vitesse de 120 secousses à la minute. Ce syndrome paralytique a disparu tandis que le nystagmus reprenait la fréquence des autres myoclonies.

*Examen anatomique.* — Nous retenons :

a) Un ramollissement du feutrage endo et extraciliaire du noyau dentelé droit du cervelet respectant la partie hilare. Ce ramollissement détruit les fibres les plus antérieurs du pédoncule cérébelleux supérieur et écorne le corps juxta-restiforme.

b) Une atrophie hypertrophique totale de l'olive bulbaire droite et des parolives avec dégénérescence du feutrage péri et centro-olivaire. L'olive gauche présente des altérations localisées à sa partie tout antérieure. Disparition dans le bulbe des fibres arciformes internes.

c) Une atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur droit, du noyau rouge gauche, de tous les éléments de l'hémicalotte protubérantielle droite.

On peut négliger comme lésions contingentes les foyers de ramollissement supracapsulaires ayant entraîné la dégénérescence pyramidale, ainsi que les lacunes protubérantielles et capsulaires.

#### OBSERVATION V (Résumée).

(LAIGNEL-LAVASTINE et LARGEAU, *Rev. neur.*, 1929, t. I, p. 1158.)

*Myoclonies localisées au voile du palais, semblant intermittentes, chez un anxieux.*

M. de S..., âgé de 54 ans, sans aucun antécédent, sauf une crise de dépression mélancolique en 1910, tombe sans cause apparente dans une nouvelle crise de dépression en janvier 1925, avec insomnies rebelles, idées de suicide, angoisse physique : il n'y a pas de signes somatiques, sauf un déséquilibre net de l'excitabilité sympathique avec prédominance orthosympathique.

Les phénomènes psychiques s'accroissent pendant un an et demi, puis commencent à régresser.

C'est à ce moment (fin 1927) qu'apparaissent les mouvements du voile du palais. Ce sont des soulèvements rythmiques accompagnés de bruit spécial de clapet. Ils durent une demi-minute, cessent quelques minutes pour reprendre; ces courtes crises sem-

blent plus fréquentes au moment des phases d'anxiété, mais ne cessent jamais complètement. Elles s'arrêtent si on abaisse avec un abaisse-langue la base de la langue. Elles disparaissent dans le sommeil profond.

Sensibilité palatine normale, réflexe nauséeux par attouchement de la luette et du voile semblant diminué.

Peu à peu, l'état dépressif et l'anxiété ont diminué, mais les myoclonies du voile demeurent identiques.

#### OBSERVATION VI (Résumée).

(Georges GUILLAIN et Pierre MOLLARET, *Rev. neur.*, 31, t. II, p. 545.)

*Myorhythmies bilatérales; type d'extension très large du syndrome.*

L... (Georges), âgé de 55 ans, présente à la date du 15 octobre 1928 des troubles de la parole dont le début remonte à un mois; il a l'impression d'avoir dans la gorge une mucosité qui le gêne et éprouve de la difficulté à articuler certains mots. L'élocution des mots est entrecoupée d'arrêts brusques et irréguliers.

En septembre 1927, il a ressenti à deux reprises deux grands vertiges qui furent passagers. En octobre 1927, titubations avec attraction en arrière et chute. Il fut soigné par une série de 17 injections de biodure et se considéra comme guéri jusqu'à ces derniers temps.

Le malade présente : des mouvements rythmiques du voile du palais, qui est directement attiré en haut avec peut-être une légère prédominance gauche. Le rythme est de 120 à la minute. La paroi postérieure du pharynx présente de même des petits mouvements bilatéraux synchrones. De même au niveau du releveur de l'orifice tubaire et des deux cordes vocales avec une amplitude égale. La phonation fait disparaître les myorhythmies du larynx et atténue seulement celles du voile. Motivité et sensibilité de ces territoires conservées. Pas de syndrome pyramidal. Psychisme intact. Etat général excellent. B.-W. négatif dans le liquide céphalo-rachidien; très fortement positif dans le sang.

En décembre 1929, accentuation importante du syndrome myorhythmique; les myorhythmies du larynx sont très nettes. Le malade perçoit un déclié régulier dans le côté gauche de sa tête; on le perçoit du reste à distance.

*Examen oculaire.* — Myorhythmies synchrones, mais il semble qu'il faille distinguer avec soin deux catégories de secousses du globe oculaire : les unes semblent être des secousses nystagmiques banales (dans la direction du regard en haut ou à droite; rythme : 200, non perçues par le malade, s'épuisant très vite); les autres, dans le regard à gauche, sont d'abord comparables aux précédentes, puis font place à des secousses rotatoires dont les deux phases sont lentes et égales; elles persistent longtemps, elles sont perçues par le malade, leur rythme est de 120 à la minute.

On note encore de petites myorhythmies synchrones dans le territoire du facial inférieur droit (120 à la minute); de même au niveau de la coupole diaphragmatique droite, surtout visibles pendant l'apnée expiratoire.

Aucun trouble moteur, sensitif, ni réflexe. Légère dysmétrie gauche dans l'épreuve du doigt sur le nez. Déficit global psychique.

Le malade suit un traitement à base de cyanure, d'arséno-benzol et d'iodure de potassium. La scopolamine, le datura, l'ésérine, la morphine, la strychnine, sont sans influence sur les myorhythmies.

En octobre 1930, on note l'extension des myorhythmies aux muscles sus-hyoïdiens et au niveau du troisième espace intercostal gauche. Les myorhythmies oculaires existent maintenant dans toutes les positions du regard.

Les inscriptions graphiques montrent le synchronisme absolu de toutes les myorhythmies.

Il existe un certain degré de syndrome pseudo-bulbaire.

Etat général très déficient.

OBSERVATION VII (Résumée).

(Georges GUILLAIN et Pierre MOLLARET, *Rev. neur.*, 1931, t. II, p. 553.)

*Syndrome à caractère limité, unilatéral au début.*

*Nombreux syndromes neurologiques associés.*

Mme B..., âgée de 60 ans, vient à la Salpêtrière, le 13 septembre 1930, pour une hémiplegie droite, suite d'ictus, datant du mois de juin précédent. Il n'en reste qu'une hémiparésie droite : contraction pyramidale, clonus du pied, Babinski. Intégrité complète des muscles de la face.

D'autre part, on note un hémisyndrome cérébelleux droit : démarche hésitante, latéropulsion droite, dysmétrie, adiadococinésie, nystagmus horizontal dans le regard à droite. Sensibilité normale.

Dysarthrie spéciale : lenteur de l'élocution avec des arrêts brusques, irréguliers, dans la prononciation des mots. Aucune aphasie.

Etat psychique normal.

Syndrome myorhythmique droit : mouvement d'élévation de la moitié droite du voile du palais, régulier, à la fréquence de 130 à la minute. Myorhythmies synchrones de la moitié droite du pharynx, de la corde vocale droite.

Rien au niveau de la face, des globes oculaires, du plancher de la bouche, des muscles sus-hyoïdiens, des muscles intercostaux.

Myorhythmies au niveau de la coupole diaphragmatique droite.

Fond de l'œil normal. Bon état général. B.-W. négatif.

Aucun antécédent à noter.

Revient le 2 janvier 1931 : disparition de l'hémiplegie droite, aggravation de l'hémisyndrome cérébelleux droit. Syndrome myorhythmique inchangé. On constate un petit syndrome pseudo-bulbaire.

La malade revient le 21 février, après un petit ictus. Elle présente une hémiplegie gauche, le syndrome pseudo-bulbaire s'est accentué. Le syndrome myorhythmique est devenu bilatéral au ni-

veau du voile du pharynx et des cordes vocales, mais il y a prédominance droite marquée. Les myorhythmies ne se sont pas étendues à d'autres territoires.

OBSERVATION VIII (Résumée).

(L. Van BOGAERT et I. BERTRAND, *Rev. neur.*, 1932, t. I, p. 38.)

*Syndrome alterne du noyau rouge avec intégrité de la voie pyramidale. Myorhythmies de l'hémiface et de l'avant-bras droits. — Lésion du pédoncule cérébelleux supérieur droit. Noyau dentelé droit intact. Noyau rouge gauche et olive bulbaire gauche dégénérés. Faisceau central de la calotte intact. Endartérite spécifique.*

Une femme, âgée de 42 ans, ayant présenté une néphrite avec albuminurie, est réveillée en pleine nuit par un violent mal de tête et constate une diplopie avec ptose palpébrale gauche et des vertiges.

A l'examen, hypotonie dimidiée droite avec conservation du mouvement et de la force segmentaire. Réflexes vifs à droite, sauf l'achilléen, qui est aboli. Le réflexe rotulien est pendulaire. Pas de Babinski.

Sensibilité intacte, sauf diminution locale de la perception de la différence de poids au membre supérieur droit.

Fonctions cérébelleuses : déviation de la marche vers la droite. Dismétrie nette à l'épreuve du doigt sur le nez et du talon sur le genou.

Paupière gauche ptosée et paralysie du muscle droit interne gauche (atteinte parcellaire du M. O. C.).

Myorhythmies de la commissure buccale et des muscles mentonniers droits battant à 100-110 par minute, synchrones d'un mouvement de pronation et de supination de l'avant-bras droit dans l'attitude de la demi-flexion. Rien au voile.

*Examen anatomique.* — Ramollissement vraisemblablement en rapport avec une thrombose localisée par artérite syphilitique,

détruisant un contingent important des fibres les plus internes du pédoncule cérébelleux supérieur droit dès leur émergence du noyau dentelé. Celui-ci est intact. Ramollissement circonscrit atteignant le noyau du M. O. C. gauche, le F. L. P. gauche, effleurant la capsule du noyau rouge gauche. Dégénérescence du centre du noyau rouge gauche en rapport avec la lésion pédonculaire. F. C. C. intact. Début de dégénérescence de l'olive bulbaire gauche.

#### OBSERVATION IX (Résumée).

(KREBS, PUECH et LEMOINE, *Rev. neur.*, 1932, t. I, p. 955.)

*Syndrome alterne du noyau rouge avec intégrité de la voie pyramidaires vélo-oculo-laryngées. — Nombreux syndromes associés.*

Mme L..., âgée de 25 ans, a été atteinte à l'âge de 10 ans d'une affection étiquetée encéphalite léthargique. Sortie de l'hôpital au bout d'un mois, elle continue à accuser de la somnolence et des céphalées.

Deux ans après, perte de connaissance en pleine rue, avec diplopie, hoquet et céphalées.

A l'âge de 17 ans, la malade se sépare de son mari après trois mois de mariage, et tombe dans une crise de somnolence qui dure huit jours.

Quatre ans plus tard, elle contracte la syphilis.

C'est à l'âge de 20 ans que les objets commencèrent à danser devant ses yeux.

*Examen.* — Il existe un nystagmus oculaire rotatoire pendulaire battant à 60 par minute, dans toutes les positions possibles des globes oculaires. L'excitation labyrinthique ne le modifie pas. Il est plus fort à l'œil gauche, il s'accompagne de blépharonystagmus. Ces myorhythmies sont suspendues pendant le sommeil.

Myorhythmies laryngées constantes à gauche, inconstantes à droite. Myorhythmies très inconstantes du côté gauche du voile.

Syndromes associés :

Névrite rétrobulbaire droite avec scotome central;

Paralysie percellaire de la troisième paire gauche;

Paralysie faciale périphérique gauche avec état spasmodique permanent;

Réflexes tendineux vifs, Babinski constant à droite, avec signe de Barré;

Signes cérébelleux légers, plus marqués à droite (dyssynergie, adiadicocinésie);

Liquide céphalo-rachidien normal; le B.-W. et le Benjoin colloïdal y sont négatifs.

OBSERVATION X (Résumée).

(Georges GUILLAIN et Pierre MOLLARET, *Rev. neur.*, 1932, t. II, p. 252.)

C... (Paul), âgée de 33 ans, sans antécédents, présente subitement, au début de juin 1930, des signes de lésions de la calotte bulbo-protubérantielle, probablement d'origine infectieuse, qu'on pourrait étiqueter encéphalo-myélite ou peut-être sclérose en plaque (pas de traces de spécificité ni d'encéphalite épidémique). Cette lésion se manifeste par des signes labyrinthiques, surtout gauches, et un nystagmus rotatoire à secousses à peu près égales accompagnées d'une paralysie du muscle petit oblique.

Plusieurs poussées se succèdent, marquées par des céphalées, des vomissements, des vertiges.

Au cours d'une de ces poussées, en décembre 1931, la voix devient enrrouée et bitonale. L'examen montre la persistance des symptômes précédents. De plus :

Dans le regard, de face, existe un nystagmus rotatoire pendulaire réglé à 150 par minute. De temps en temps, un nystagmus banal irrégulier vient l'interrompre. Ce nystagmus banal apparaît dans diverses directions du regard. D'autre part, du côté gauche, signes cérébelleux de la série kinétique (dysmétrie, adiadicoci-

nésie, passivité exagérée). De plus, myoclonies synchrones du voile du palais (tiré à droite) et de l'aryténoïde gauche (la partie gauche du voile et la corde vocale gauche sont paralysées).

Il y a donc :

Troubles oculaires et labyrinthiques gauches;

Troubles cérébelleux gauches;

Syndrome myoclénique localisé prédominant à gauche (yeux, voile et aryténoïde);

Paralysie intéressant le territoire de la branche interne du spinal gauche (expliquant l'absence de myoclonies de la corde vocale gauche et du voile du palais gauche).

#### OBSERVATION XI (Résumée).

(Georges GUILLAIN et R. THUREL, *Rev. neur.*, 1932, t. II, p. 177.)

*Myoclonies étendues aux muscles squelettiques, exigeant pour se manifester un certain état de contraction musculaire.*

D... (Louis), âgé de 48 ans, sans antécédents personnels, mais dont un frère est mort pseudo-bulbaire à 47 ans, après trois ans de maladie (la nécropsie montra des lésions vasculaires, athéromatose cérébrale diffuse, surtout marquée au niveau des vaisseaux de la base; cicatrice d'hémorragie ancienne dans le tiers postérieur du putamen droit, lacunes disséminées dans les noyaux gris centraux et le centre ovale des deux côtés, et dans le pied de la protubérance).

D... fait un brusque ictus apoplectique suivi d'hémiplégie gauche à la suite duquel s'installe un syndrome de paralysie pseudo-bulbaire et un syndrome myoclonique généralisé.

Malade immobilisé en hypertonie musculaire, voix dysarthrique, explosive, monocorde. Déglutition défectueuse, surtout pour les liquides. Rire et pleurer faciles, à tendance spasmodique. Légère hyperémotivité, intelligence intacte.

De plus, avec des précautions, on décèle une hyperréflexivité tendineuse, avec Babinski positif et clonus du pied.

Yeux : nystagmus pendulaire à 130, augmenté en certaines positions, contrarié par l'apparition d'un nystagmus banal irrégulier dans le regard à droite et d'un nystagmus provoqué par l'excitation labyrinthique.

Paupières : fermées, elles deviennent le siège de myoclonies à 130; le sommeil les fait disparaître.

Des secousses de même rythme apparaissent au niveau du releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez quand ces muscles entrent en action.

Myoclonies du voile du palais et du constricteur supérieur du pharynx, myoclonies du diaphragme, constatables à l'inspection de la base du thorax et s'accompagnant de respiration saccadée.

Les muscles du cou, du membre supérieur, du membre inférieur, ne sont immobiles que dans le repos complet. Dès qu'on met en action un de leurs groupes musculaires, on détermine des myoclonies à 130, et, en augmentant la contraction syncinétique, de véritables oscillations segmentaires. Par ailleurs, il existe un clonus du pied à rythme tout différent. Les mouvements volontaires (doigt sur le nez, par exemple) s'accompagnent d'un tremblement intentionnel au même rythme.

Ces myoclonies ne sont aucunement modifiées par l'injection d'un milligramme de scopolamine.

Le malade est hypertendu et diabétique.

#### OBSERVATION XII (Résumée).

(J. LHERMITTE, J. DE MASSARY et J.-O. TRELLES, *Rev. neur.*, 1933, t. II, p. 111.)

Un homme de 68 ans fait un ictus net entraînant une hémiparésie gauche. En quelques mois surviennent, avec plusieurs petits ictus, des troubles de la déglutition et de la parole pour lesquels le malade vient consulter.

Attitude typique de paralysie pseudo-bulbaire, pleurer spasmodique. Diadococinésie mauvaise des deux côtés; l'épreuve du doigt sur le nez se fait avec hésitation.

Tonus musculaire exagéré. Réflexes tendineux exagérés avec prédominance à gauche. Babinski net à gauche.

Voix sourde, mots mal articulés. Réflexe pharyngien conservé. Déglutition très troublée par des quintes de toux.

Enfin, il existe des myoclonies synchrones rythmées à 173 par minute, sur :

- 1° les abaisseurs du voile (pharyngo-staphylin);
- 2° les éleveurs du voile (péristaphylins, surtout interne);
- 3° les éleveurs du larynx (faisceaux musculaires thyro-palatins cheminant dans le pilier antérieur).

Ces contractions se traduisent cliniquement par l'abaissement très intense du voile du palais avec saillie du pilier antérieur, le tout plus marqué à droite. La radioscopie de profil permet de les examiner en détail. Celle-ci montre également la disparition des myoclonies pendant la déglutition de la bouillie barytée, c'est-à-dire pendant la période de mise en action des muscles intéressés. On note, de plus, des troubles du rythme respiratoire, sous forme de soupirs saccadés.

#### OBSERVATION XIII (Résumée).

(LHERMITTE, Gabrielle LÉVY, Monique PARTURIER, J.-O. TRELLES, *Rev. neur.*, 1931, t. I, p. 443, et 1933, t. I, p. 492.)

Mme R... (Louise), âgée de 66 ans, avec antécédents spécifiques probables, présente à la suite de deux ictus des troubles de la marche et des myoclonies pour lesquels elle demande son hospitalisation.

Troubles pyramidaux bilatéraux. Réflexes vifs, Babinski bilatéral.

Symptômes cérébelleux très prédominants à gauche. Epreuve du doigt sur le nez normale à droite, hésitante, difficile, avec des oscillations à gauche. Diadococinésie légèrement troublée à droite, adiadococinésie nette à gauche. Epreuve du talon sur le genou difficile à gauche. Pas de troubles des diverses sensibilités.

Myoclonies rythmées à 110 à la minute, gauches.

1° La tête est tirée par ces myoclonies qui lui impriment un léger mouvement vers la gauche; il est difficile de se rendre compte s'il y a un muscle particulièrement affecté; la malade désigne son sterno-mastoidien gauche.

2° Bruit claqué provenant de l'arrière-nez.

3° Myoclonies de la moitié gauche de la langue, de la moitié gauche de la lèvre inférieure, de la mâchoire inférieure dans son ensemble.

4° Nystagmus typique du voile prédominant à gauche.

5° Pas de clonies laryngées à l'examen oto-rhino-laryngologique. Parole nasonnée, explosive, troubles légers de la déglutition.

Au point de vue spécifique, on note deux fausses couches, la disparition des réflexes à la lumière et à l'accommodation, un double souffle aortique, un B.-W. sanguin partiellement positif.

Jusqu'à sa mort, survenue en 1933, aucun élément, à part quelques ictus légers, n'est venu compliquer le tableau symptomatique primitif.

*Etude anatomique.* — Les pédoncules cérébraux sont absolument normaux.

Dans la protubérance, on rencontre des foyers lacunaires atteignant sur plusieurs points le ruban de Reil médian, la partie dorsale des fibres du pied et les faisceaux profonds ponto-cérébelleux.

Mais surtout le faisceau central de la calotte droite est intéressé en plusieurs endroits, avec dégénérescence descendante incomplète prolongée jusqu'aux olives.

Le faisceau longitudinal postérieur ne semble intéressé sur aucune coupe, et ne présente aucune trace de dégénérescence.

Dégénérescence « pseudo-hypertrophique » de l'olive bulbaire bien caractéristique. On peut vérifier là les travaux récents de Lhermitte et Trelles : il s'agit non d'une atrophie, mais d'une hypertrophie colossale des cellules olivaires avec une prolifération névroglie astrocytaire et fibrilaire.

Enfin le faisceau triangulaire de Helweg est dégénéré.

## CONCLUSIONS

---

I. — Le syndrome myorhythmique de la calotte protubérantielle est caractérisé par son tableau symptomatique et la localisation des lésions qui le déterminent.

II. — Les myorhythmies intéressent principalement les territoires innervés par les nerfs craniens moteurs, et en particulier les muscles du voile du palais, de la face, du pharynx et du larynx. Elles peuvent intéresser également les autres muscles du corps. Le diagnostic se fait sur le rythme, la fréquence toujours égale à elle-même, le synchronisme.

III. — La lésion qui les détermine siège le plus souvent sur le faisceau central de la calotte, le noyau dentelé du cervelet ou le pédoncule cérébelleux supérieur. L'olive bulbaire correspondante subit dans tous les cas une dégénérescence secondaire.

IV. — L'évolution est lente, elle n'est jamais régressive.

V. — Comme le tremblement parkinsonnien, le syndrome myorhythmique de la calotte traduirait une atteinte anatomique ou fonctionnelle d'un système susnucléaire extrapyramidal dont trois points importants sont : le noyau den-

telé du cervelet situé du côté où siègent les myorhythmies, le noyau rouge et l'olive bulbaire du côté opposé.

VI. — Les maladies causales invoquées le plus souvent sont l'hypertension, la syphilis et, comme dans le cas inédit que nous avons étudié, l'encéphalomyélite épidémique, ou maladie de Cruchet.

Vu : *Le Doyen,*

C. SIGALAS.

Vu, BON A IMPRIMER :

*Le Président,*

R. CRUCHET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 21 novembre 1933.

*Le Recteur de l'Académie,*

A. TERRACHER.

## BIBLIOGRAPHIE

---

- ACHARD et FOIX. — Anatomie pathologique de l'encéphalite léthargique. Soc. Méd. des hôp., 23 déc. 1920.
- AUBINEAU et LENOBLE. — Le nystagmus myoclonique. *Rev. de méd.*, 1911.
- AVELLIS. — Ueber Klonische Gaumen Krampfe mit Objectiv War-nelunbaren Ohrenrausch. *Nach Mendels Jaresberich*, 1897, S. 864 (2 obs.).
- BARRÉ, DRAGANESCO et LIEOU. — Nystagmus spontané constant. *Rev. d'oto-neuro-ophtalmologie*, 1926, n° 10, p. 149.
- BELLONI et POPPI. — A proposito della patogenesie del Nistagmo palato-faringo-laryngeo. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, 25 févr. 1928, p. 948.
- BENÉDEK et DE THURZO. — Sur le blépharonystagmus. *Rev. neurol.*, 1930, t. II, p. 327.
- BERNHARDT. — *Deuts. Med. Wochenschr.*, 1898, p. 649 (obs.).
- BETCHOV. — Le nystagmus vestibulaire. Mécanisme de sa production. *Rev. neurol.*, 1923, p. 209.
- BOGAERT (VAN). — Contribution à l'étude des myoclonies. *Rev. neurol.*, 1925, p. 189.
- Syndrome de la calotte protubérantielle avec myoclonie localisée. *Rev. neurol.*, juin 1926, p. 977.
- BOGAERT (VAN) et BERTRAND (I.). — Sur les myoclonies associées synchrones et rythmiques. *Rev. neurol.*, 1928, t. I, p. 203.
- La rigidité tardive dans les formes ponto-cérébelleuses de la paralysie pseudo-bulbaire. *Rev. neurol.*, 1930, t. II, p. 77.
- Etude anatomo-clinique d'un syndrome alterne du noyau rouge avec mouvements involontaires et rythmés de l'hémiface et de l'avant-bras. *Rev. neural.*, 1932, t. I, p. 38.

- BOGAERT (VAN) et HELSMOORTELT Junior. — Un cas de myoclonies facio-palato-pharyngo-laryngé. *Ann. des mal. de l'oreille*, 1926, p. 39.
- CLAUDE. — Maladies du système nerveux, 2<sup>e</sup> éd.
- CRUCHET (René). — Traité des torticolis spasmodiques. Paris, 1907.
- Pratique des maladies des enfants, t. V.
  - Les formes myocloniques et myorhythmiques de l'encéphalite épidémique. *Bull. de la Soc. méd. des hôp. de Paris*, 12 nov. 1920.
  - L'encéphalo-myélite épidémique. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 10 janv. 1921.
  - La forme myorhythmique de l'encéphalo-myélite épidémique. *La Médecine*, déc. 1921, p. 197.
  - Les origines de l'encéphalo-myélite épidémique. *Journ. de méd. de Bordeaux*, nov. 1930, p. 895.
  - Encéphalite léthargique de C. Von Economo et encéphalo-myélite épidémique. *Presse médicale*, 1931, p. 990.
- CRUCHET et ROCHER. — Séquelles de type myorhythmique chez un enfant atteint d'encéphalomyélite épidémique. *Soc. de méd. et de chir. de Bordeaux*, 15 avril 1921.
- DURET. — Sur la distribution des artères nourricières du bulbe rachidien. *Arch. de physiol. normale et pathol.*, 1873, p. 97.
- FURUNDARENA LABAT. — Corea de la laringe. *El Siglo Medico*, 1891, p. 104.
- FOIX (Charles), CHAVANY et HILLEMANT. — Le syndrome myoclonique de la calotte. Etude anatomo-clinique du nystagmus du voile et des myoclonies rythmiques associées. *Rev. neurol.*, juin 1926, p. 942.
- FOIX (Ch.) et HILLEMANT. — Nystagmus du voile du palais associé à un nystagmus oculaire synchrone et à des secousses myocloniques de la face, synchrones également. Syndrome de Foville avec hémiparésie, hémitremblement et hémiasynergie modérés. *Rev. neurol.*, 1924, t. I, p. 451.
- Spasmes rythmiques vélo-pharyngo-laryngé. Nystagmus du voile. *Rev. neurol.*, 1924, t. II, p. 501 (obs.).

- GALLET. — Le nystagmus du voile, le syndrome myoclonique de la calotte protubérantielle. Thèse Paris, 1927, n° 190.
- GEHUCHTEN (VAN). — Le faisceau longitudinal postérieur. *Bull. de l'Acad. royale de méd. de Belgique*, 1895, p. 323.
- GILPIN. — Palatal nystagmus. *Proceeding of the Royal Society of Medicine*, 1931, XXIV, section of neurology, p. 14.
- GARCIN et LAPLANE. — Phénomènes de Magnus et de de Kleijn transitaires du côté malade au cours d'un état de mal épileptique chez un hémiplégique. Myoclonies rythmées interparoxystiques. *Rev. neurol.*, 1932, t. I, p. 1345.
- GUILLAIN et BERTRAND (Y.). — Anatomie topographique du système nerveux central.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et GIROT. — Etude de certains mouvements involontaires observés au cours du tabes. *Ann. de méd.*, 1926, n° 5, p. 530.
- GUILLAIN et MOLLARET. — Contribution à l'étude de myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. *Rev. neurol.*, nov. 1931, t. II, p. 545.
- Nouvelle contribution à l'étude des myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. *Rev. neurol.*, t. II, p. 249.
- Les séquelles de l'encéphalite épidémique, 1932.
- Deux cas de myoclonies synchrones et rythmées vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques. Le problème anatomique et physio-pathologique de ce syndrome. *Rev. neurol.*, 1931, t. II, p. 545.
- GUILLAIN et THUREL (R.). — Myoclonies vélo-pharyngo-laryngo-oculo-diaphragmatiques associées à des myoclonies synchrones squelettiques. *Rev. neurol.*, 1932, t. II, p. 677.
- HILLEMAND. — Contribution à l'étude des syndromes de la région thalamique. Thèse Paris, 1925, n° 49.
- HOFFMANN (VON). — Neurolog. Centralblatt, 1902 (obs.).
- HOLMES. — *Zeitschrift für Ohrenheilkunde*, 1879, Bd 8, S. 99 (obs.).
- HUNT (Ramsay). — Dyssynergia cerebellaris myoclonica. *Brain*, 1921, XXXVII, p. 247; XLIV, p. 990.

- KLIEN. — Sur le spasme continu et rythmique des muscles de la déglutition. *Deuts. Med. Wochenschr.*, 1904, n<sup>os</sup> 17 et 18, p. 619 et 665 (2 obs.).
- KREBS. — Essai sur les caractères intrinsèques des secousses musculaires et des mouvements involontaires rythmés observés au cours de l'encéphalite épidémique. Thèse Paris, 1922.
- KREBS et BÉTHOUX. — Myoclonies et syndrome parkinsonnien consécutifs à une encéphalite épidémique. Etude des secousses musculaires; contribution à la séméiologie des myoclonies. *Rev. neurol.*, 1921, t. 1, p. 729.
- KREBS, PUECH et LEMOINE. — Un cas de myoclonies oculo-vélo-palato-laryngées. *Rev. neurol.*, 1932, t. I, p. 955.
- KUPPER. — *Archiv für Ohrenheilkund*, 1873, S. 296, t. I (obs.).
- LAIGNEL-LAVASTINE et LARGEAU. — Myoclonies du voile du palais chez un anxieux. *Rev. neurol.*, 1929, t. I, p. 1158.
- LANOS. — Un cas de nystagmus du voile. *Ann. des mal. de l'oreille*, 1929, p. 260.
- LARUELLE et LEDOUX. — La symptomatologie des nerfs bulbaires. Congrès national d'oto-rhino-oculistique, 1928.
- LERMOYEZ. — De la non-ingérence du facial dans la paralysie du voile du palais. *Ann. des mal. de l'oreille*, 1898, t. I, p. 564.
- LESHIN (Norman) et STONE (Théodore). — Continuous rhythmic movements of the palate, pharynx and larynx. *Archivs of neurology and psychiatry*, 1934, n<sup>o</sup> 42, p. 1226.
- LHERMITTE, LÉVY (G.) et PARTURIER (Monique). — Un cas de nystagmus du voile avec myoclonies cervicales synchrones entraînant un mouvement global de la tête. *Rev. neurol.*, 1931, t. I, p. 445.
- LHERMITTE, MASSARY (DE) et TRELLES (J.-O.). — Myoclonies rythmées du voile du palais, de l'orbiculaire des lèvres. Soc. de neurol. de Paris, *Rev. neurol.*, 1933, t. II.
- LHERMITTE, LÉVY (G.) et TRELLES (J.-O.). — Un cas de nystagmus du voile avec myoclonies cervicales synchrones (ex. anat.). *Rev. neurol.*, 1933, t. I, p. 492.

- LEUBE et ZIEM. — *Monatsschr. für Ohrenheilk*, 1879, n° 40 (obs.).
- LÉVY (Gabrielle). — Contribution à l'étude des manifestations tardives de l'encéphalite épidémique. Thèse Paris, 1922 (obs.).
- *Rev. neurol.*, 1925, p. 449 (obs.).
- Un cas de myoclonies rythmées vélo-pharyngo-laryngées. Participation de l'hémiface gauche et du diaphragme. Troubles cérébelleux prédominant à gauche. *Rev. neurol.*, 1925, t. I, p. 449.
- LORTAT-JACOB. — Encéphalite léthargique ambulatoire avec secousses nystagmiformes. Soc. méd. des hôp., 21 mai 1920.
- MEYERSON. — *Wiener Med. Pract*, 1895.
- MOESER. — Krampf des Rechten corrugator supercilii bei Aneurysm. der linken art. vert. *Deuts. Archiv für Klin. Med.*, Bd 35.
- MOLLARET et ROBIN (V.). — Myoclonies synchrones et rythmées, syndromes labyrinthiques, troubles dystoniques unilatéraux d'origine pédonculaire probable chez un jeune chien. *Rev. neurol.*, 1933, t. I, p. 694.
- NILSEN. — *Wratsch*, n° 32. *Referat in Mendels Jahersbericht*, 1897, S. 866. (obs.).
- OPPENHEIM et SIEMERLING. — *Charité annalen*, Bd 12, 1887 (obs.).
- OULMONT et LEVI-VALENSI (J.). — Syndrome de la calotte protubérantielle. Autopsie. Soc. de neurol., 6 févr. 1919.
- PAVLOW. — Le faisceau rubro-spinal.
- Quelques points concernant le rôle physiologique du tubercule quadrijumeau supérieur du noyau rouge et de la substance réticulée de la calotte. *Le Névrose*, 1900.
- PEYSER. — Sur des spasmes partiels cloniques du voile du palais, accompagnant une parésie faciale bilatérale. *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1893, p. 937 (obs.).
- PITRES et TESTUT. — Les nerfs en schéma.
- POLITZER. — *Wiener Med.*, 1862 (obs.).
- PORTMANN (Georges). — Le nerf auditif dans l'encéphalite épidémique. *Rev. de laryng., otol., rhinol.*, janv. et févr. 1932.

- PRECHECHTEL. — Hypoplasia of the cerebellum of the inferior olivary System in myoclonus. *Psych. u. Neurol. Bladen*, 1927, 3 et 4.
- ROMHEND. — *Münch. Med. Wochenschr.*, 1903, p. 560 (obs.).
- RONSY, LÉVY (G.) et KYRIACO (N.). — Nystagmus unilatéral du voile chez un pseudo-bulbaire. *Rev. neurol.*, 1927, p. 521.
- ROSEMBERG. — Die Störungen der Sprache und der Stimme bei paralysis agitans. *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1892, n° 31.
- ROUSSY, BOLLACK et LÉVY (G.). — Secousses nystagmiques monoculaires, synchrones à des myoclonies rythmiques facio-vélo-laryngées homolatérales. *Bull. de la Soc. d'ophtalm.*, mai 1925.
- SCHECH. — *Münch. Med. Wochenschr.*, 1886, p. 383 (obs.).
- SCHUSSLER. — *Berl. Klin. Wochenschr.*, 1879, n° 46 (obs.).
- SCHUTZ. — *Prager Med. Wochenschr.*, 1882, n° 47 (obs.).
- SCHEINMANN. — *Vereins blätter für innere med.*, 1894, p. 126.
- SEMON. — Chronic spasm of the palate, pharynx and larynx in a woman aged thirty. *The Journal of Laryngology*, 1901.
- SPENCER. — Nystagmus pharyngé et laryngé. *The Lancet*, 1886, t. II, p. 702 (obs.).
- SICARD et VERNET. — Nystagmus vélo-pharyngé unilatéral chez un hypertendu. *Rev. neurol.*, 1928, t. I, p. 419.
- SIGNORELLI — Patogenesi del nistagmo palato-faringo-laringeo. *Riv. di patol. nerv. y mentale*, 1927, p. 441.
- Patogenesi del nystagmo palato-faringo-laringeo. *Riv. di patol. nerv. y mentale*, 1928, p. 930.
- TESTUT. — *Traité d'anatomie humaine*.
- THOMAS (A.) et LONG-LANDRY (Mme). — Syndrome myoclonique associé à un syndrome humoral de syphilis, Deux types de clonies. *Rev. neurol.*, 1924, t. I, p. 370.
- TINEL et FOIX (Ch.). — *Soc. de neurol.*, 6 nov. 1924 (obs.).
- WAGNER. — *Handbuch von Zenker und Ziemsen*, Bd 7, I, S. 231 (obs.).
- WILSON (M. S.-A. Kiener). — Palato-laryngeal nystagmus. *Brain*, 1928, LI, p. 119.

---

18.174. — Bordeaux, Imprimerie-Librairie de l'Université, 6, pl. St-Christoly. — 1933.

---





